

THESIS

MUNICH

1968

DIE FALLOTSCHES TETRALOGIE

Chirurgische Erfahrungen in 10 Jahren

Leif Traube





Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. R. Zenker

D I E F A L L O T S C H E T E T R A L O G I E

Chirurgische Erfahrungen in 10 Jahren

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Leif T r a u b e

aus

Augsburg

München 1968

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität München

Berichterstatter:	Prof. Dr. W. KLINNER
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. R. ZENKER
Dekan:	Prof. Dr. F. MARGUTH

Tag der mündlichen Prüfung: 10.12.1968

Dankbarkeit gewidmet

D I E F A L L O T S C H E T E T R A L O G I E

=====

Chirurgische Erfahrungen in 10 Jahren

- A) Einleitung
- B) Embryologie
- C) Pathophysiologie und Hämodynamik
- D) Klinik
- E) Chirurgische Behandlung der Tetralogie
 - I) Historischer Überblick und Allgemeinbetrachtungen
 - II) Eigenes Krankengut
 - 1) Übersicht
 - 2) Präoperative Befunde
 - a) Alter
 - b) Symptomatik
 - c) Blutbefunde
 - d) Zusätzliche Mißbildungen
 - e) Zusätzliche Krankheiten und Operationen
 - 3) Indikationsstellung zur Totalkorrektur
 - 4) Operative Technik
 - a) Narkose
 - b) Perfusion
 - c) Zugangsweg
 - d) Ventrikulotomie
 - e) Beseitigung der Ausflußtraktstenose
 - aa) Infundibulektomie und Valvulotomie
 - bb) Ausflußtraktprothese
 - f) VSD - Verschluß
 - g) ASD - Verschluß
 - h) Kriterien für gute Korrektur
 - i) Hämostase
 - j) Postoperative Behandlung

II

- aa) Pflege
- bb) Blutersatz
- cc) Elektrolytzufuhr
- dd) Digitalisierung, Antibiotika

III) Komplikationen

- 1) Intraoperative Komplikationen
- 2) Postoperative Komplikationen

F) Ergebnisse

I) Operationsletalität

- 1) Allgemeine Betrachtungen
- 2) Ursachen
 - a) Perfusionsschäden u. Fibrinolyse
 - b) Unzureichende Korrektur
 - c) Ungünstige anatomische Verhältnisse
 - d) Nierenversagen
 - e) AV - Block
 - f) Myokardinfarkt
 - g) Lungenembolie
 - h) Versagen der zentralen Regulation
 - i) Infektion

II) Spätletalität

III) Postoperative Befunde

IV) Spätergebnisse an Hand von Untersuchungen bei 245 überlebenden Patienten

- 1) Klinische Befunde
 - a) Auskultation
 - b) Cyanose
 - c) Thorax - Röntgenuntersuchung
 - d) EKG

III

- 2) Subjektive Angaben (Fragebogen) bei 199 Fällen
 - a) Postoperative Schonzeit
 - b) Leistungsfähigkeit
 - c) Postoperative Krankheiten und Operationen
 - d) Gravidität und Geburten
 - e) Finger- und Nagelveränderungen

G) Diskussion

H) Zusammenfassung

I) Abkürzungen

K) Literaturverzeichnis

DIE FALLOTSCHES TETRALOGIE

=====

Chirurgische Erfahrungen in 10 Jahren

A) Einleitung:

Im Jahre 1777 wies SANDIFORT (1) auf den Herzfehler der Tetrade in. Die erste Beschreibung stammt jedoch aus dem Jahre 1672 von STENSEN (2,3). Doch erst der französische Arzt Etienne Louis FALLOT (4) erkannte im Jahre 1888 die klinisch - pathologische Beziehung der "maladie bleue", als er die Herzfehlerkombination von 1. Defekt des Ventrikelseptums, 2. Reiten der Aorta (Ao) über dem Defekt, 3. pulmonale oder subpulmonale Stenose und 4. Hypertrophie der rechtsventrikulären Wand beschrieb. Durch die Operation am offenen Herzen hat man gelernt, daß eine häufige Diskrepanz zwischen dem pathologisch - anatomischen Zustandsbild und der klinischen Erscheinungsform besteht: anatomisch lag das Bild der Tetrade vor und klinisch wurde der Herzfehler als Ventrikelseptumdefekt (VSD) ohne Pulmonalstenose bezeichnet. Die Schwankungsbreite der Erscheinungen, deren Ursache in der embryologischen Fehlentwicklung zu suchen ist, erstreckt sich über eine große Skala von Möglichkeiten: am einen äußersten Ende steht der VSD mit nebenbei angedeuteter Pulmonalstenose, die funktionell nicht ins Gewicht fällt, auf der anderen Seite der VSD mit fast atretischer Pulmonalis (PA), wobei die Aortenwurzel meist stark dextroponiert ist. Ebenso reihen sich die "Pink - Fallots", Fälle mit Pulmonalstenose und nur geringgradiger Aortenverlagerung, bei denen klinisch überhaupt keine Cyanose besteht, in dieses Gesamtspektrum ein. LOOGEN (5) spricht von Pulmonalstenose, die infundibulär, valvulär oder infundibulär - valvulär sein kann, mit VSD bei der Tetralogie, mit VSD und Vorhofseptum-

defekt (ASD) bei der Pentalogie, - eine Auffassung, die u. E. auch nicht das Bild der Krankheit in gebührendem Maße erfaßt. Einen anderen Versuch, sowohl die hämodynamischen wie die anatomischen Kriterien zu erfassen, macht McGOON (6) und GERBODE (7): sie definieren die Tetralogie als Herzmißbildung, bei der der VSD den Durchmesser etwa des Aortenareals besitzt und die mit einer so schweren Ausflußtraktstenose einhergeht, daß Druckgleichheit beider Ventrikel besteht. Letztlich werden sich nie alle Fälle in ein Schema pressen lassen. Sicherlich prägen aber die Dextroposition der Ao, weiter die Form des VSD und besonders das Aussehen des rechtsventrikulären Ausflußtraktes das Bild dieser Mißbildung. Gerade die überreitende Ao sollte berücksichtigt werden, denn der so gebildete enge Ausflußtrakt des rechten Ventrikels (RV) kann zu großen Schwierigkeiten bei der Korrektur dieses Herzfehlers führen.

B) Embryologie:

Die embryologische Forschung (8) hat ein Großteil dazu beigetragen, die Vielgestalt der Herzvitien zu erklären:

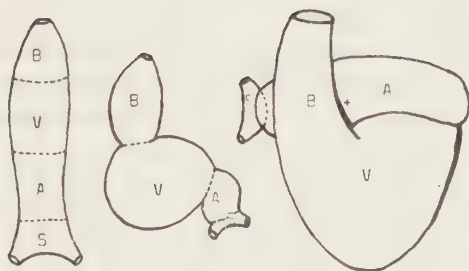
Beim zwei Wochen alten Feten liegt ein schlauchartiges Herzgebilde vor, das sich von kaudal nach kranial in folgende unpaare Herzabschnitte unterteilen läßt: Sinus venosus, Vorhofsteil, Ventrikelteil, Bulbus arteriosus und Trunkus (Fig.1). Bei gleichzeitigem Längenwachstum mit Fixierung des kranialen und kaudalen Endes staucht sich der Herzschauch S-förmig, sodaß der Vorhofsteil dorsal vom Trunkus zu liegen kommt. Der nach rechts orientierte Knickungsscheitel bezeichnet den Ort der späteren Herzspitze. Somit müssen die venösen Herzostien links,

die arteriellen rechts zur Ausbildung gelangen. In einer die Sinuatrialregion erfassenden Bewegung wird das Mündungsgebiet der Venen hinter der Herzanlage kopfwärts hinaufgewälzt. Die Venen treten statt von kaudal jetzt kranialwärts in das Herzrohr ein. Der Vorhofanteil liegt dorsal vom Bulbus, verlötet mit dessen Hinterwand und bildet die bulboatriale Furche. Sie wird noch bedeutsam werden als Drehpunkt der Bulbus - Trunkus - Rotation. Im Trunkus bilden sich vier Endokardfalten: eine dorsale, eine ventrale und zwei laterale. Bei der nun folgenden ersten Verdrillung spielen die beiden letzteren eine wesentliche Rolle. Sie verwachsen zum Septum aorticopulmonale. In der Folgezeit erfährt der Ausflußteil der Herzscheife (Bulbus) eine nach der Vorhofsanlage orientierte Knickung. Sie bildet den Auftakt zu einer schnellen Folge von sehr typischen Bewegungen, die überwiegend den arteriellen Schenkel des Herzens betreffen (Fig.2):

1. am Ostium ventriculobulbare eine Drehung von etwa 90° im Uhrzeigersinn;
2. am Ostium bulbotruncale eine solche von 180° im Gegenurzeigersinn und
3. am ganzen arteriellen Schleifenschenkel (Bulbus und Trunkus) eine Bewegung, die einer Verschiebung des Ausflußteils in toto von rechts nach ventral entspricht.

Während sich diese Drehungen abspielen, wächst im Ventrikel eine Endokardleiste zum muskulären Anteil des Kammerseptums aus, wobei auch die atrioventrikuläre Öffnung in eine rechte Trikuspidal- und linke Mitralöffnung unterteilt wird. Direkt unterhalb des Bulbusostiums bleibt der zentrale Scheidewandanteil wie ein großer Defekt mit einem nach abwärts konvexen Rand offen. Als Crista supraventricularis liegt er dem Operateur bei Beseitigung des VSD vor Augen. Kehren wir zurück zum Bulbus. Dieser ist dazu be-

stimmt, die aortale und pulmonale Mündung mit den Semilunarklappen, die Pars membranacea des Ventrikelseptums und ferner den oberen Abschnitt des RV, das Infundibulum zu bilden. Um die zentrale Bulbusöffnung in korrekte Lage in bezug auf die Ventrikel zu bringen, muß diese Mündung eine Rückwärtsdrehung machen. Das Ventrikelseptum verläuft von links vorn nach hinten rechts, während die Bulbusscheidewand proximal in der Ventrikelenebene steht. Dies bedeutet eine Gegendrehung um 45° gegen den Uhrzeigersinn. In dieser Zurücktorsion liegt der Schlüssel zum Verständnis der oft komplizierten kongenitalen Herzmißbildungen. Aber nicht nur die zentrale Bulbusöffnung rotiert. Auch die periphere Mündung dreht sich, nur jetzt 150° rückläufig im Uhrzeigersinn. Damit der Vorgang normal abläuft, ist es sehr wichtig, daß die Achse, um die die Rückwärtsdrehung einsetzt, durch den Fixationspunkt, d.h. durch die vorher erwähnte bulboatriale Furche verläuft. Es ergibt sich nun das uns vertraute Bild des spiraligen Verlaufes der PA und der Ao umeinander und die Verbindung der Ao mit dem linken Ventrikel (LV), wie die der PA mit dem RV im normalen kardiovaskulären System. Jetzt folgt die Verschmelzung des bulbären und ventrikulären Systems, indem das vordere bulbäre Septumanteil entlang dem oberen konkaven Saum des Ventrikelseptums weiterwächst und sich fest mit ihm verbindet. Da ersteres keine muskulären Elemente enthält, wird es nur "pars membranacea" der Scheidewand, die nun das Herz in zwei völlig getrennte Kammern teilt (9,10). Die vordere Wand der proximalen Bulbusöffnung bildet sich nicht zurück und entwickelt sich nach einer Linksdrehung von 45° zum Infundibulum des RV oder dessen Ausflußtrakt.

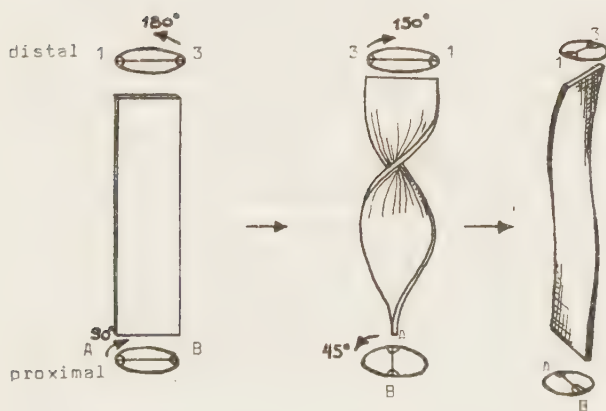


A = Herzohr
B = Bulbus cordis

S = Sinus venosus
V = Ventrikel

+ = Lage der bulbo-atrialen Furche

Fig.1



Bulbus vor 1. Drehung

nach 1. Drehung nach 2. Drehung

Fig.2

Wenn keine Fixation an der bulboatrialen Furche stattfindet, liegt der feststehende Punkt nun am peripheren Ostium. Die normale zweite Drehung beträgt, wie angeführt, 45° am zentralen und 150° am peripheren Ostium oder 195° insgesamt. In diesem Falle ergäbe die Rotation die komplette Transposition der großen Gefäße. Wenn der Bulbus nur lose an der bulboatrialen Furche befestigt ist, nimmt die Rückdrehung des zentralen Bulbusostiums keinen solch pathologischen Schweregrad an, - aber die Bewegung gegen den Uhrzeigersinn kann Stellungen zwischen 45° und 195° erreichen. Es tritt zwar gleichzeitig die entsprechende Bewegung des peripheren Ostiums im Uhrzeigersinn ein, aber sie wird stets weniger als 150° betragen, da die Gesamtrotation immer 195° ergeben muß. Die beiden Endokardkissen des zentralen Bulbusostiums werden über die entsprechenden Kissen der atrioventrikulären Öffnung bei pathologischer Rückdrehung hinausverlagert. So kann das membranöse, vom Bulbus gestellte Septum nicht mit dem muskulären Ventrikelseptum verschmelzen. Ein entsprechender Defekt ist die Folge. Auch die Ao gelangt durch die ungenügende Rotation nicht in ihre gewohnte Lage und erhält somit eine reitende Position über dem Kammerscheidewanddefekt. Andererseits wird die PA durch diese weiter nach ventral in einen "toten Winkel" gedrängt. Ihr Blutangebot ist ungenügend, sie wird nicht entfaltet, bleibt hypoplastisch und wird stenotisch. Da nur der vordere proximale Teil der Bulbuswand, der das Infundibulum bilden wird, bestehen bleibt, das übrige Material aber völlig verschwindet, ist es verständlich, daß bei pathologischer Rückdrehung nur wenig oder nichts übrig ist, das Infundibulum zu bilden. Abhängig vom Schweregrad resultiert eine Infundibulumstenose oder eine infundibuläre Atresie.

Die Erklärung für die zweizipflige Pulmonalklappe, die sich häufig findet, ließe sich auch aus der pathologischen

Enge der PA erklären. Das bulbäre Septum trägt zur Bildung zweier Pulmonalsegel und zweier Aortensegel bei. Die seitliche Aorten- und Pulmonalwand entwickelt jeweils das dritte Klappensegel. Bei der Fallotschen Tetrade liegen die Endokardwülste exzentrisch, sodaß das entstehende Septum notgedrungen kleiner als normal sein muß. Es entwickelt nur ein Pulmonalsegel, während die Seitenwand der PA ihr normales Segel ausbildet.

Auch das Entstehen des sog. "dritten Ventrikels" verlangt einer Erklärung. Beim normalen RV verläuft die schräg ziehende Crista supraventricularis vom Ursprung der PA hinab zur vorderen Wand des RV, um am Trikuspidalring zu endigen. Die rechtsverlagerte Ao liegt bei der Fallotschen Tetralogie hinter der Crista supraventricularis. Wegen ihrer Lage und Weite scheint die Ao die Crista vorzudrängen und sie in eine senkrechte Ebene zu drehen. In dieser Stellung dient letztere als hintere Wand des "dritten Ventrikels".

C) Pathophysiologie und Hämodynamik:

Der RV läßt sich in zwei separate Abschnitte unterteilen, deren Trennlinie die Crista supraventricularis bildet. Der Sinus als Pumpabschnitt liegt zwischen Trikuspidalklappenring und Crista, das Infundibulum zwischen Crista und Pulmonalklappe. Letzteres ist von röhrenförmiger Gestalt und stellt hauptsächlich einen Verbindungskanal vom Sinus zur PA dar. Die Veränderungen, die sich aus der Einengung des normalen Blutstrombettes vom Sinus über Infundibulum und PA in die Lungen ergeben, lassen sich mit jenen eines muskulären Systems vergleichen, das ein Hindernis zu überwinden hat. Sie wechseln je nach Schweregrad der Stenose. Proximal des Hindernisses bildet sich

eine Arbeitshypertrophie aus, distal der Einengung wird der verminderte Blutstrom zur Unterentwicklung führen. Das Blut, das der RV pumpt, geht den Weg des geringsten Widerstandes, d.h. durch den VSD. Daraus resultiert ein verstärkter aortaler Fluß, der das schon groß angelegte Gefäß zusätzlich erweitert. Da ja beim offenen Septum im distalen Ausflußgebiet des RV weniger Fluß herrscht als beim geschlossenen, besteht bei der Fallotschen Tetralogie eine noch stärkere Unterentwicklung als in Fällen mit Pulmonalstenose und intaktem Ventrikelseptum. Die infundibuläre Stenose ist in den meisten Fällen durch eine extreme Dextroposition der Ao bedingt. Bei manchen Patienten liegt die Einziehung sehr weit proximal, und die distal der Stenose gelegenen Abschnitte sind relativ weit und bilden eine eigene kleine Kammer, die man als "dritten Ventrikel" bezeichnet. Eine rein valvuläre Stenose findet sich seltener. Sie kommt durch eine Fusion der Klappenzipfel zustande und kann fast bis zur völligen Obliteration der Klappe führen. Meist liegt eine Kombination beider Formen vor, wobei jedoch die infundibuläre Komponente meist als sekundär myogene Hypertrophie zu deuten ist.

Sehr selten behindert eine Obstruktion des PA-Stammes die Hämodynamik (11,12,13,14). Die intrapulmonalen Gefäße sind bei der Tetrade weitgehend normal.

Die Hämodynamik wird in erster Linie von der Pulmonalstenose und dem VSD bestimmt. Das Ausmaß des Rechts-Links-Shunts hängt einzig und allein vom Grad der Stenose und vom peripheren Widerstand des großen Kreislaufes ab. Durch die freie Kommunikation des RV mit der Ao herrscht im RV Systemdruck. Aus dem erhöhten Rechts-Links-Fluß resultiert bei starker Pulmonalstenose eine vermehrte Cyanose. Anderer-

seits verringert sich dieser Shuntfluß, wenn der periphere Widerstand erhöht wird. Diese Tatsache nützen die Fallotkinder instinktiv durch Einnahme der typischen Hockstellung aus.

D) Klinik:

Nach der Geburt fällt meist beim Schreien des Säuglings eine deutliche Cyanose auf. Anamnestisch läßt sich in manchen Fällen feststellen, daß sie erst einige Wochen später in Erscheinung trat, d.h. im Zeitpunkt des Ductus arteriosus BOTALLI-Verschlusses (8. bis 10. Lebenswoche). Dyspnoe, - schon bei geringer Anstrengung -, ist die Regel. Die Träger der Anomalie nehmen mit Vorliebe die Hockstellung ein, bei welcher sich offenbar besonders günstige Bedingungen für den Pulmonalkreislauf ergeben ("squatting" der Angelsachsen) (siehe oben).

Die geänderte Sauerstoff- und Kohlensäurespannung im Blut führt zu den kennzeichnenden Uhrglasnägeln und bei schweren Fällen zu Trommelschlegelfingern und -zehen. Die Verdickung ist neben einem knöchernen Volumenzuwachs (Röntgenbild) auch durch eine Weichteilveränderung bedingt. Die Kapillaren und Venen sind erweitert (15), es kommt zur Exsudation und zu einer lokalisierten Auflösung kollagen-ner und elastischer Fasern.

In der allgemeinen körperlichen Entwicklung bleiben diese Kranken zurück. Das Herz ist normal groß, aber infolge der hypoplastischen PA (konkaves Pulmonalisfenster zwischen Λ - Bogen und Ventrikel im Röntgenbild) und des starken, nach links ausladenden hypertrophischen RV, dem die linke Kammer als kleine Kapppe aufliegen kann, charakteristisch

konfiguriert. Man nennt diese Form wegen der aufgeworfenen Herzspitze "cocur en sabot" (Holzschuhherz). Ein rechtsseitiger Ao - Bogen kommt in 25 % der Fälle hinzu. Die Lungenfelder sind röntgenologisch auffallend hell; in späteren Stadien können die Hili infolge ausgebildeter Kollateralen verdichtet erscheinen.

Eine Polyglobulie ist stets vorhanden: Erythrocyten 6 bis 9 Millionen, Hämoglobin bis 23 g%, Hämatokrit zwischen 50 und 75 sind häufig anzutreffende Werte. Trotz der enormen Bluteindickung treten selten Thrombosen wegen einer kompensatorischen Gerinnungsstörung auf. Sie beruht auf einer Verminderung der Thrombocyten und einer Erniedrigung des Fibrinogenspiegels. Das arterielle Blut zeigt eine O_2 - Untersättigung (im Mittel 65 - 75 %).

Gegenüber der Cyanose, den Trommelschlegelfingern, dem normal großen Herzen mit oder ohne der beschriebenen Konfiguration und den schlecht durchbluteten Lungen tritt für die Diagnose der Tetralogie der Auskultationsbefund zurück. Ein systolisches Geräusch ist in der Regel hörbar, seltener über der PA, öfter über dem ERB schen Punkt (Septumdefekt) lokalisiert.

Das EKG zeigt stets rechtstypische Umformung des QRS-Komplexes, hohes R in rechtsseitigen, tiefes S in linksseitigen Thoraxableitungen, T - Veränderungen fehlen oder sind gering im Gegensatz zur Pulmonalstenose ohne VSD. Kein Rechtsschenkelblock. Pulmonales spitzes P.

Um die Diagnose zu klären und die operative Korrektur zu beurteilen, ist die Herzkatheteruntersuchung unbedingt erforderlich. Sie vermittelt die Shuntverhältnisse und läßt oft klar die Lage der Stenose bestimmen. Als zweiter

Weg wird die Angiocardiographie hinzugezogen, das Krankheitsbild differentialdiagnostisch abzugrenzen. Sie zeigt deutlich die Herzhöhlen, die Ausflußbahn beider Ventrikel, in etwa den bestehenden Kollateralfluß und dient insbesondere zum Ausschluß der Transposition der großen Gefäße.

E) Chirurgische Behandlung der Tetralogie:

I) Historischer Überblick und Allgemeinbetrachtungen:

TAUSSIG stellte 1945 fest (16), daß Kinder mit dem Fallotschen Herzleiden und bestehendem offenen Ductus arteriosus BOTALLI viel leistungsfähiger waren. Dies veranlaßte BLALOCK (16), mit der nach ihm benannten Operation die A. subclavia mit der PA zu anastomosieren und so gleichsam einen künstlichen Ductus zu schaffen. 1946 verbanden POTTS und SMITH (17) Ao und PA miteinander. Erstmals BROCK (18) und fast gleichzeitig SELLORS gelang es 1946, die Pulmonalklappe durch transventrikulären Zugang mit dem Valvulotom zu sprengen oder, ebenfalls blind, die infundibuläre Stenose zu resezieren. Diese Eingriffe konnten jedoch nur eine vorübergehende Besserung im Befinden des Kranken bringen. Erst mit Einführung der Hypothermie (19) und mit Entwicklung leistungsfähiger Herz - Lungen - Maschinen (HLM) (seit 1953) standen dem Operateur neue Wege offen, diese Mißbildung zu beseitigen. LILLEHEI (20,21) wagte es als erster, mit Hilfe der "Cross - Circulation" die Fallotsche Tetralogie vollständig zu korrigieren. Wenn auch bis heute viele Verbesserungen in Hinsicht auf Operationstechnik, Perfusion und postoperativer Nachbehandlung eingeführt wurden, so blieb das operative Vorgehen nach wie vor dasselbe: Eröffnung des RV, Beseitigung der Einengung im rechtsventrikulären Ausflußtrakt und Verschuß des VSD. Nach

einer Aufstellung von ASANO (22) beläuft sich in der Literatur bis 1966 die Zahl der totalkorrigierten Fälle auf ca. 1650. Unsere eigenen Nachforschungen bis Ende 1967 ergaben sogar eine Zahl, die weit über 3000 liegt. Im folgenden soll unser Krankengut einer genauen Analyse unterworfen werden.

II) Eigenes Krankengut:

1. Übersicht:

In der Chirurgischen Universitätsklinik München kamen unter insgesamt etwa 2000 im extrakorporalen Kreislauf operierten Fällen vom 1. November 1958 bis 31. Dezember 1966 329 Fälle mit der Diagnose "Fallotsche Tetralogie" zur Totalkorrektur, das sind über ein Fünftel aller Operierten. Nicht in dieser statistischen Untersuchung berücksichtigt sind die 37 Fälle von 1967 und 20 Fälle aus dem Jahre 1968. Die durchschnittliche Fallzahl betrug bis dahin 41 Patienten jährlich.

2. Präoperative Befunde:

a) Alter

Figur 3 zeigt, daß die meisten Fälle, nämlich 48 % zwischen 5 und 10 Jahren operiert wurden. 29 % standen im zweiten Lebensjahrzehnt, 16 % im dritten und 7 % waren über 30 Jahre. Die prozentualen Werte decken sich in etwa mit statistischen Angaben von WOOD (23), die sich jedoch auf die Überlebenszeit ohne Operation beziehen. Bedenkt man jedoch, in welchem bedrohlichem Zustand uns die meisten Patienten aufsuchten, kann man diesen Vergleich ohne weiteres eingehen. 186 Kranke waren männlichen Geschlechtes, 143 weiblichen. Der älteste Patient war 48 Jahre, zwei weitere 46. In der Literatur wird von Überlebenden berichtet, die 60 (24), ja sogar 75 Jahre (25) alt wurden.

b) Symptomatik

15 % unserer Patienten hatten keine Trommelschlegelfinger und -zehen, sowie keine Uhrglasnägel. Angedeutete Uhrglasnägel und Ansätze zu Trommelschlegelfingern zeigten ca. 20 %. Die übrigen 65 % hatten die Finger- und Nagelveränderungen deutlich bis extrem ausgebildet.

6 % der Patienten zeigten keine erkenntlichen Atembeschwerden; nach mittelmäßiger Belastung wurden 67 % dyspnoisch, über leichte Belastungsdyspnoe klagten 18 % und Atemnot im Ruhestand fand sich in 9 % aller Fälle.

c) Blutbefunde

Der präoperative arterielle Sauerstoffsättigungsgrad belief sich im Mittel um 85 % O_2 in der A. femoralis; dabei lag der unterste Wert um 42 %. 18,4 g% war der Durchschnitt beim Hämoglobin, beim Hämatokrit 54,8 %, wobei der niedrigste Wert 9,2 g% bzw. 27 % betrug und maximal Werte von 27,6 g% bzw. 85,5 % erreicht wurden. Die Zahl der Erythrocyten schwankte zwischen 3,34 und $10,43 \times 10^6$ pro mm^3 und es errechnete sich ein Mittel von 5,9.

d) Zusätzliche Mißbildungen

Häufig war das Bild der Tetralogie vergesellschaftet mit einem offenen Foramen ovale oder Vorhofseptumdefekt (ASD). Immerhin 21 Operierte ließen sich unter die Krankheitsbezeichnung "Fallotsche Pentalogie" einreihen. In 22 weiteren Fällen fand sich ein sondendurchgängiges Foramen ovale, das aber keine hämodynamische Bedeutung besaß und deswegen nicht verschlossen wurde. Es fiel auf, daß bei 15 Fällen mit persistierender linker oberer Hohlvene über 50 % einen ASD hatten. Bei einem Patienten bestand neben der Vena cava superior sinistra persistens eine Fehlmün-

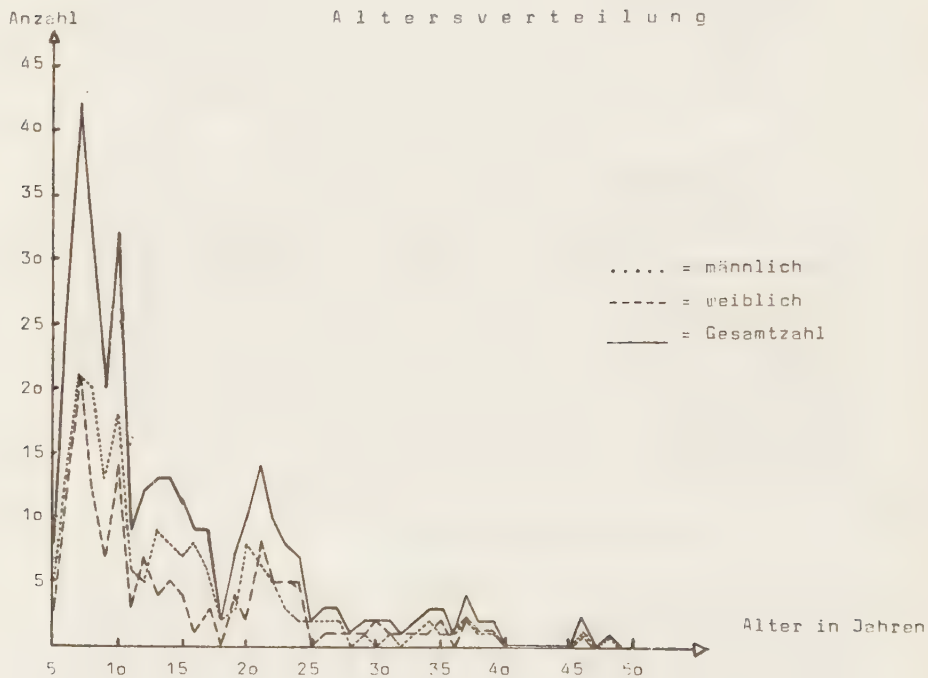


Fig.3

derung der Lungenvenen in das RA. 4 mal lag ein offener Ductus arteriosus BOTALLI vor, 1 mal gab die rechte A. mammaria interna Äste an die Lungengefäße ab und bildete so ebenfalls einen natürlichen Ductus. Anomalien von Lungengefäßen fanden sich 2 mal. Schließlich war 2 mal ein Situs inversus totalis vorhanden. Eine Aorteninsuffizienz lag 2 mal vor, während 2 Fälle mit einer deutlichen Trikuspidalinsuffizienz kombiniert waren.

e) Zusätzliche Krankheiten und Operationen

Anamnestisch ließ sich bei 8 Patienten eine ausgeheilte Lungentuberkulose eruieren, ein Fall von Hüftgelenks - Tbc wurde ebenfalls bekannt. Bei florider Tbc wurden die Kranken von der Korrektur zurückgestellt. 13 Personen hatten eine Endocarditis durchgemacht, die aber bei stationärer Aufnahme chronisch oder abgeheilt war. Eine Myocarditis zeigte ein Fall in der Vorgeschichte, Hämoptoe ein weiterer. Als zusätzliche Erkrankungen wurden angegeben: 5 Hepatitiden, 1 Sepsis mit Nierenbeteiligung als Säugling, 1 Meningitis, 1 zentrale Embolie oder Hirnthrombose, 1 Hemiparese, 1 Halbseitenspastik und 4 mal Affektkrämpfe. Die Herzkatheteruntersuchung führte bei einem Patienten zur Hypästhesie links und zur Anisokorie. Nach einer auswärts durchgeführten BROCK schen Klappensprengung thrombosierte die rechte A. femoralis in ihrem peripheren Abschnitt, so daß der Unterschenkel amputiert werden mußte. Bei den vorangegangenen Operationen überwiegt die Tonsillektomie mit 12 Fällen. 4 mal wurde ein Leistenbruch operativ beseitigt, 5 mal der Appendix. Vier Frauen mit Fallotscher Tetralogie brachten trotz ihres schweren Herzfehlers ein gesundes Kind zur Welt, eine davon sogar drei. Einmal mußte auf ärztliches Anraten die Interruptio in mens III durchgeführt werden.

Das seltene Zusammentreffen, bei eineiigen Zwillingen eines mit dieser Anomalie vorzufinden, ergab sich in einem Fall. Von diesem Einzelfall jedoch genauere Rückschlüsse auf das Entstehen einer Mißbildung zu ziehen, erscheint uns nicht gerechtfertigt.

3) Indikationsstellung zur Totalkorrektur:

Die Möglichkeit, am offenen Herzen zu operieren, darf nicht darüber hinwegtäuschen, daß auf die zuvor angegebenen Palliativeingriffe nicht verzichtet werden kann. Gerade Kleinkinder, die durch Konvulsionen, Atemnot, Leistungsschwäche und hochgradige Cyanose in einen bedrohlichen Zustand geraten können, sollten erst durch eine gezielte BLALOCK - TAUSSIG sche Operation oder durch den BROCKschen Eingriff für die totale Korrekturoperation vorbereitet werden (26). Mit anderen Herzzentren (27,28,29,30,31) hat es sich die Chirurgische Universitätsklinik München zur Regel gemacht, erst Kinder nach dem 5. Lebensjahr ab 15 bis 18 kg Körpergewicht zu operieren (32). Je kleiner das Kind ist, um so größere technische Schwierigkeiten finden sich allein wegen der kleinen anatomischen Verhältnisse. Die Sicherheitsbreite bei einem Eingriff ist intra- und postoperativ erheblich geringer. Das günstigste Alter für eine Korrektur liegt wohl zwischen dem 8. und 16. Lebensjahr. Noch bis zum Alter von 8 Jahren kann eine Palliativoperation angezeigt sein, besonders bei kleiner Pulmonalis (Verhältnis Ao : PA wie 5 bis 6 : 1) oder, wenn die Kranken unterentwickelt, hochgradig cyanotisch und in einem desolaten Zustand sind, so daß bei ihnen, wollte man eine Totalkorrektur durchführen, von vornherein mit wesentlich höheren Gefahren zu rechnen wäre. Bei geistig beschränkten oder gar dementen Kindern sollte man mit der Indikationsstellung zur Totalkorrektur besonders vorsichtig sein, da

nach unseren Erfahrungen eine wesentlich höhere postoperative Komplikationsrate als bei geistig normal entwickelten Kindern zu erwarten ist.

Die BROCK sche Klappensprengung wird bei uns seltener angewandt. Viel häufiger wird elektiv nach der BLALOCK - TAUSSIG schen Methode operiert. Von 1962 bis 1964 wurde die A. subclavia unter Erhaltung ihrer Kontinuität mit der PA durch eine Teflonprothese von 5 bis 10 mm Weite anastomosiert, - ein Vorgehen, das einer Wachstumshehmung des betroffenen Armes vorbeugt (KLINNER (33)).

Unter den 329 Totalkorrigierten waren 85 oder 26 %, die zuvor palliativ operiert wurden. Diese gliedern sich wie folgt auf:

54 nach BLALOCK - TAUSSIG, davon

44 mal linksseitig,

8 mal rechtsseitig und

2 mal beidseitig,

25 nach BROCK,

4 nach BLALOCK und BROCK in zwei Sitzungen und

2 nach POTTS.

Bei der Indikationsstellung zur Totalkorrektur wird kein Fall von Tetralogie primär als zu schwer angesehen, um nicht früher oder später totalkorrigiert zu werden. Trotzdem bestehen Grenzen, die einen solchen Eingriff nicht angezeigt erscheinen lassen können:

1. Starke körperliche Unterentwicklung (siehe vorher);
2. extrem kleine PA, bzw. ein großes Mißverhältnis zwischen Ao und PA;

3. andere ungünstige anatomische Befunde, die sich mitunter erst während der Operation zeigen, wie z.B. VSD ohne ausgebildeten unteren Rand, oder so starke Dextroposition der Ao, daß sie mehr oder weniger ganz aus dem RV entspringt.

4) Operative Technik:

a) Narkose

Die Narkose wird mit Pentothal eingeleitet und mit Halothan fortgeführt. Nach Ende der Perfusion wird auf Lachgasgemisch umgestellt. Um den Widerstand im kleinen Kreislauf nicht zu erhöhen, wird anfangs eine Lungenüberblähung vermieden. Später erhöht man den O_2 - Gehalt der Luft, da BEER (34) fand, daß nach Operationen mit künstlicher Perfusion bei normalem CO_2 - Druck der O_2 - Druck im arteriellen Blut stark erniedrigt war. Als Ursache der O_2 - Abnahme konnte eine Steigerung der Kurzschlußdurchblutung bis zu 25 % des Herzzeitvolumens und eine Abnahme der Diffusionskapazität nachgewiesen werden. Sie müssen als Folge einer zu langen Perfusion angesehen werden.

b) Perfusion

Bei den Operationen kam zunächst ein Modell der HLM zur Verwendung, das auf den Gitteroxygenator von KAY - GAERTNER (35) im Jahre 1956 zurückgeht, an unserer Klinik jedoch von BORST, GEHL und SCHMIDT - MENDE (36) 1959 erheblich modifiziert und verbessert wurde. Die ersten 22 Fälle, von denen noch 60 % verloren gingen, wurden bei Normothermie operiert. Alle übrigen Fälle wurden unter hypothermen Bedingungen totalkorrigiert, wobei die Kühlung durch Einschaltung eines Wärmeaustauschers (37) in die arterielle Leitung erzielt wurde. Von 16 bei $28^{\circ}C$ Operierten starben

43 %. Erst die Hypothermie zwischen 20 und 28° C kombiniert mit einer "High - flow - perfusion" (2,4 l/min/m² Körperoberfläche) senkte bei den verbleibenden 291 Fällen die Letalitätsrate auf 15 %. Infolge kürzerer Operationszeiten von durchschnittlich 40 bis 50 Minuten wird heute in der Regel eine Hypothermie von 28° C angewandt.

Seit Ende 1963 kommt ausschließlich eine HLM mit dem von COOLEY (38) angegebenen Travenol-Einmal-Schaumoxygenator zur Anwendung. Die an unserer Klinik benützte Maschine wurde von SCHAUDIG entwickelt.

Ab 1964 wurde die Methode der Blutverdünnung angewandt. Der Gitteroxygenator wird dabei zu zwei Dritteln mit frischem, heparinisierten Blut und zu einem Drittel mit Rheomakrodex oder Haemacel gefüllt, beim Plastikoxygenator von COOLEY nimmt man lediglich 5 %ige Glukose ohne Fremdblut.

Bei Eröffnung des RV wird die Ao abgeklemmt. Diese Unterbindung des aortalen Flusses ist sicherlich nicht das optimalste Vorgehen. Sie hat jedoch große Vorteile:

1. Der sichtbehindernde Coronarfluß fällt weg.
2. Am erschlafften Herzen läßt sich die Ventrikulotomie wesentlich kleiner halten, d.h. ein geringeres Trauma für das Herz.
3. Auf der Ao - Klappe lastet kein Blutdruck. Dadurch wird beim Verschuß des VSD der gelegentlich auftretende störende Rückfluß aus der Ao vermieden (39). Die Nähte können damit schonender gelegt werden.

In den ersten Jahren wurde die Coronardurchblutung jeweils bei der Resektion der infundibulären Stenose oder zur

valvulären Spaltung und beim VSD - Verschuß unterbrochen. Seit den letzten Jahren wird die Ao in der Regel nur noch zur VSD - Naht für 15, höchstens 20 Minuten abgeklemmt.

c) Zugangsweg

Der Thorax wird durch Längssternotomie mit der oszillierenden Säge eröffnet, abgesehen von den ersten 6 Fällen, bei denen eine bilaterale Thorakotomie im 5. Interkostalraum mit Querdurchtrennung des Sternums durchgeführt wurde. Die Pleurahöhlen werden primär nach Möglichkeit nicht eröffnet. Das Perikard wird längs geschlitzt. Gleichzeitig wird die A. femoralis zum Anschluß der arteriellen Leitung unterhalb des Leistenbandes freigelegt. Obere und untere Hohlvene sowie die Ao werden mit Bändchen umschlungen. Adhäsionen nach vorausgegangenen Operationen (BLALOCK u.a.) werden nur an der vorderen Fläche des RV, am Ursprung der großen Gefäße und am RA gelöst, um die Möglichkeit von Nachblutungen gering zu halten. Unter 21 Rethorakotomien wegen profuser Blutung aus der Thoraxdrainage oder wegen Herzbeuteltamponade befanden sich 11 zuvor palliativ Operierte. Wenn man bedenkt, daß Totalkorrekturen mit vorheriger BLALOCK scher oder BROCK scher Operation ca. 26 % des gesamten Krankengutes bilden, besteht bei diesen Fällen eine 3 mal höhere Chance einer postoperativen Blutung. Vor Beginn der Perfusion bzw. vor Eröffnung des Herzens werden bei persistentem Ductus arteriosus, bei offener BLALOCK scher Anastomose oder bei funktionierendem POTTS schen Shunt diese Kurzschlußverbindungen beseitigt.

d) Ventrikulotomie

Der RV wird im Bereich seines Ausflußtraktes eröffnet. Eine Incision, die sich bis zur Herzbasis erstreckt, sollte un-

bedingt vermieden werden. Bis Ende 1963 erfolgte die Eröffnung des RV gewöhnlich mit der Längsincision, d.h. senkrecht zu den Herzmuskelfasern. Seit 1964 wird die von GERBODE (40) propagierte Querincision fast ausschließlich gewählt. Von einer Standardincision zu sprechen wäre aber falsch. Gerade die Dextroposition der Ao bringt häufig einen anormalen Coronarverlauf mit sich. Besonders die rechte Coronararterie oder Äste von ihr entspringen vielfach vorn und kreuzen dann die Ausflußbahn des RV. Der Operateur muß also stets den Schnitt den gegebenen Verhältnissen anpassen. Am ehesten können in die Muskulatur eingebetteten Äste, die der Versorgung des LV oder des Kammerseptums dienen, übersehen werden. Selbst kleine Coronaräste sollten geschont werden, da Verletzungen, wie anlässlich von Reoperationen festgestellt wurde, zur Infarzierung und späterer Fibrosierung eines umschriebenen Muskelbereiches führen können, die für die spätere Hämodynamik sicher nicht gleichgültig sind. Die Querincision vermeidet eine Verengung des rechtsventrikulären Ausflußtraktes, zu der es beim direkten Verschluß eines Längsschnittes immer kommt. Außerdem erlaubt sie einen idealen Zugang für die Excision einer infundibulären Pulmonalstenose und zum VSD - Verschluß. Schwieriger kann die Beseitigung der valvulären Stenose sein. Nur in Ausnahmefällen ist eine zusätzliche Querincision der PA oberhalb der Klappe erforderlich. Nach den bisherigen Erfahrungen ist die in querer Richtung zu den Herzmuskelfasern verlaufende Incision schonender für das Herz und erübrigt in vielen Fällen eine plastische Ausflußstraktrekonstruktion. Damit wird in der Regel auch ein höherer Druck im RV toleriert, und die sonst so häufige postoperative Rechtsinsuffizienz eher vermieden.

		Typ der Pulmonalstenose		
		infundibulär und valvulär 99 (14 +)	infundibulär 142 (31 +)	valvulär 88 (19 +)
<u>Korrektur der Pulmo- nalstenose</u>	Infundibulectomie	96	140	71
	Valvulotomie	94	41	76
	Ausflußtrakt- Patch	49	39	50
<u>VSD-Ver- schluß</u>	Prothese	94	112	78
	direkte Naht	5	30	10
	Rezidiv	9	23	13
<u>Ventriku- lotomie</u>	direkter Verschluß	50	103	38
	Patch bis zum Klappenring	27	30	20
	Patch über Klappenring	12	7	17
	Patch bis zur Bifurkation	10	2	13

Tab. 1

Die Papillarmuskeln und ihre Ansatzstellen müssen dabei geschont werden, da sich bereits eine leichte Trikuspidalinsuffizienz deletär auswirken kann. In der Nähe der Pulmonalklappe muß auf die Äste der absteigenden linken Coronararterie geachtet werden. Schwierig ist die Resektion an der lateralen Seite, da hier die Ao abgeht. Die Crista supraventricularis, die eine Abgrenzung zum Ausflußtrakt des LV bildet, ist unbedingt zu schonen.

Ideal läßt sich die infundibuläre Stenose bei tiefem Sitz mit weitem prävalvulären Ausflußtrakt, normalem Pulmonalostium und entsprechend weiter PA ausschneiden (26), also dann, wenn eine sog. dritte Kammer vorliegt.

Bei hochsitzender Infundibulumstenose, etwa normaler PA und Pulmonalklappe, oder bei kontraktilem Infundibulum war meist eine Ausflußtraktprothese nicht zu umgehen. Erst die quere Ventrikelinzision senkte auch hier erheblich die Zahl der Ausflußpatche: In den ersten 190 Fällen bis Ende 1963 waren es 58 %, in den letzten 139 Fällen nur etwa 20 %. Ab 1965 wurde, insbesondere bei kontraktilem Infundibulum, die hypertrophierte Muskulatur nicht nur excidiert, sondern auch in Längsrichtung mehrfach eingeschnitten. Bei 7 Fällen wurde mit dieser Muskelkerbung die plastische Rekonstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn umgangen und ein gutes hämodynamisches Ergebnis erzielt.

Ähnlich verhielt es sich bei valvulären Stenosen, die mit einer hypoplastischen Pulmonalis und einer erheblichen Rechtsverlagerung der Ao kombiniert waren. Hier mußte der Teflonpatch sogar bis zu Bifurkation hinausgezogen werden, insgesamt 15 mal häufiger als bei Vorliegen einer rein infundibulären Stenose (Tab.1). In wenigen Fällen von Atresie des Pulmonalisstammes wurde durch Zwischenschalten einer Prothese vom RV zur Pulmonalbifurkation ein neuer Ausgang geschaffen (39).

211 mal mußte die Pulmonalklappe in ihren verlöteten Kommissuren mit dem Skalpel gespalten oder mit dem BROCK schen Dilatator unter Sicht gesprengt werden. Von 155 Fällen, die sich auswerten ließen, zeigten 80 % zweizipflige und 20 % dreizipflige Taschenklappen. Rund 30 % Valvulotomien fielen bei reiner, dann meist höher sitzender infundibulärer Stenose an, während sie in 85 % bei valvulärer Stenose und zu 95 % bei der Kombinationsform durchgeführt wurden. Selbst deformierte Klappen zeigen noch Kommissuren, die eingeschnitten werden können. Überschüssige Anteile lassen sich gut resezieren. Daß nicht alle reinen Klappenverengungen durch dieses Vorgehen zu beheben waren, liegt an den anatomischen Besonderheiten, die bei 15 % anzutreffen waren:

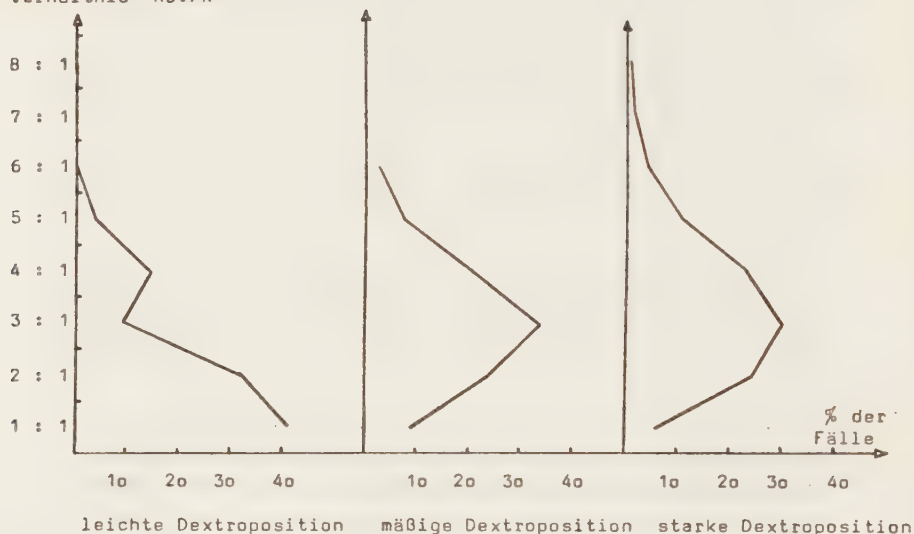
Entweder war die Klappe stark deformiert und rudimentär, oder die ganze PA so klein und eng, daß nur die radikale Spaltung der Lungenschlagader mit Einpflanzen eines Teflonstückes die Hämodynamik normalisieren konnte. Fast 85 % dieser Fälle erforderten eine Prothese über den Klappenring hinaus, meist bis zur Bifurkation.

Eine konstante Relation, wie sie aus der embryologischen Betrachtung klar abzuleiten ist, fand sich zwischen Ausmaß der Dextroposition der Ao und dem Grad der Pulmonalstenose bzw. Pulmonalishypoplasie:

Je kleiner nämlich die PA ist, desto weiter erscheint die Ao nach rechts verlagert und desto größer ist gewöhnlich der VSD (Fig.5).

Die Größe des VSD entspricht gewöhnlich dem Durchmesser des Ao - Ostiums. Eine rein infundibuläre Stenose ist häufig mit einem kleinen VSD vergesellschaftet.

Querschnitts-
verhältnis Ao:PA



Querschnitts-
verhältnis Ao:PA



Fig. 5

bb) Ausflußstraktprothese (Tab.1)

Wie das vorausgehende Kapitel zeigte, hängt die Alternative des Operateurs, ob er sich zu der zuerst von LILLEHEI (31) beschriebenen plastischen Ausflußstraktrekonstruktion entschließen soll oder nicht, hauptsächlich von der Entwicklung des distalen infundibulären Abschnittes oder des Hauptstammes der PA ab. Die Dextroposition der Ao ist hämodynamisch weniger bedeutend. Dennoch führt gerade sie zu ungünstigen Ergebnissen.

Insgesamt 138 Patienten (42 %) bekamen eine wetzsteinförmige Prothese aus gewebtem Teflon eingenäht. 78 mal endete die Prothese noch vor dem Klappenring, d.h. die Funktion der Klappensegel blieb weitgehend erhalten. 36 mal wurde der Tefloneinsatz dicht über die Klappe gezogen und 24 mal bis nahe zur Bifurkation oder darüber hinaus. Erhält man in Fällen, bei denen der Ausflußtrakt über die Klappe hinaus gespalten wird, ein Segel der hier meist zweizipfligen Klappe, - was fast immer gelingt -, hält sich die postoperative Pulmonalinsuffizienz in mäßigen Grenzen (32). In der Zeit vor Anwendung der Ventrikelquerincision mußte bei engem Ausflußtrakt sehr oft die weit vorspringende Crista supraventricularis durch ein Patch überdacht werden. Stellte sich nach direktem Ventrikelverschluß heraus, daß der rechtsventrikuläre Druck gleich oder höher dem linksventrikulären war, mußte nachträglich ein Patch eingenäht werden.

Betrachtet man die zuvor palliativ operierten Patienten, so benötigten 50 % der nach BLALOCK und 32 % der nach BROCK Behandelten einen Ausflußstraktpatch. (Tab.2).

Palliativ- operation	ohne Patch	Patch bis zur Klappe	Patch über Klappenring	gesamte Fälle
BLALOCK	27 (6)	17 (6)	10 (3)	54 (15)
BROCK	17	3 (1)	5 (1)	25 (2)
BLALOCK und BROCK	1	2	1	4
POTTS		1	1 (1)	2 (1)

(-) = Krankenhaussterblichkeit

Tab. 2

VSD- Verschluss	Fallzahl	mit Widerlager	VSD- Rezidiv	Gesamt- letalität
direkt	46	13 Ivalon 5 Teflon 3 Pericard	11 (24 %)	19 (41,3 %)
Teflonfilz	71	5 Teflon	10 (14 %)	16 (22,5 %)
gestricktes Teflon	73	33 Teflon	7 (9,6 %)	20 (27,5 %)
gedoppeltes Pericard	139	95 Teflon	17 (12,2 %)	23 (16,6 %)

Tab. 3

Die BLALOCK sche Anastomose genügt zwar, durch Verbesserung der Lungendurchblutung das Kind in ein totalkorrekturefähiges Alter zu bringen. Eine erheblich hypoplastische PA kann sich aber meist nie so weit entwickeln, um ohne operative Vergrößerung ihres Kalibers nach VSD-Verschluß das der Lunge zuströmende Blutvolumen zu bewältigen. Der palliative Eingriff hilft jedoch bei Patienten mit schwerer Tetrade, die Lungen und den LV auf eine Totalkorrektur vorzubereiten (41).

f) VSD - Verschluß

Der VSD der ersten 36 Fälle wurde 22 mal durch direkte Naht verschlossen. Beim Direktverschluß kam es 8 mal zur Nahtdehiszenz, d.h. zum erneuten Links - Rechts - Shunt. 3 Patienten überlebten, nachdem ihnen bei einer erneuten Operation der Defekt wieder verschlossen wurde. Die beachtliche Rezidivrate von 36 % verlangte neue Methoden. In weiteren 12 Fällen wurde ein Ivalonstreifen in die Naht eingefügt, um ein Durchschneiden der Fäden zu verhindern. Die Rezidive sanken auf 25 %. 2 Patienten starben. Erneute Dehiszenzen waren wesentlich kleiner. Ab Fall 37 wurden alle VSD durch Einnähen einer runden bis ovalen Prothese verschlossen. Nur bei besonders kleinen VSD, wie man sie des Öfteren bei reiner Infundibulumstenose antrifft, kam noch die Direktnaht mit Widerlager (1 mal Ivalon, 3 mal Perikard und 5 mal Teflon) zur Anwendung. Bei Fall 10 - 12 und 37 - 47 war gestricktes Teflon Prothesenmaterial. Von Patient 48 bis 121 wurde eine Teflonfilzscheibe von 2 Millimeter Dicke verwandt. Zusätzlich ab Fall 105 wurden die Nähte an der septalen Seite mit schmalen Teflonstreifen unterfüttert, um ein Durchschneiden der weit vom Defektrand gelegten Nähte zu verhindern. Von 45 Rezidiven hatten über zwei Drittel

(31 Fälle) kein Widerlager eingesetzt. Da Teflonfilz vom Bindegewebe schlecht durchwachsen wird, in das Fasernetz von großporigem, gestrickten Teflon aber rasch glattes, endothelartiges Gewebe einwächst, diente es von Fall 122 bis 155 und von 302 bis 329 als Septumdefektverschluß. In der dazwischen liegenden Zeit kam ein gedoppelter Perikardpatch als Material zur Anwendung. Auch hier zeigte sich die Tendenz, relativ rasch bindegewebig einzuheilen (42).

Wie Tabelle 3 zeigt, lag die Rezidivquote bei Teflonfilz um 14 %, bei gestricktem Teflon um 10 % und bei Perikard um 12 %. Die Haltbarkeit aller drei Materialien ist etwa gleich hoch. Dennoch wird z.Z. gestricktes Teflon verwandt, da es sich als glatter Kunststoff schnell einnähen läßt, und somit kürzere Operations- bzw. Perfusionszeiten erzielt werden können.

Der Kunststofflecken wird mit zahlreichen Einzelnähten fixiert. Diese werden besonders an der aortalen Seite als U - Nähte gelegt. Der Vorteil zur Direktnaht besteht darin, daß bei der Prothese die Aortenbasis und das Ventrikelseptum nicht so stark angehoben werden und somit die Ausflußbahn des RV weniger eingeengt wird. Auch die Spannung der Nähte ist wesentlich geringer. Zwei Punkte sind bei der VSD - Naht stets zu beachten (43):

1. Der Defekt endet unmittelbar an der Aortenbasis, so daß besonders im Bereich der rechten vorderen Klappe die Nähte direkt an der Aortenbasis zu liegen kommen. Hier müssen die U - Nähte parallel der Klappenbasis gestochen werden, um eine Ao - Insuffizienz zu vermeiden.
2. Direkt am unteren Defektrand zieht das HIS sche Bündel entlang; daher müssen die Nähte 5 bis 7 Millimeter vom unteren Rand entfernt gelegt werden (KIRKLIN (44)).

g) ASD - Verschuß

In 81 Fällen lag gleichzeitig ein Ostium secundum - Defekt bzw. ein offenes Foramen ovale vor. Dieser Defekt wurde gewöhnlich zuerst durch direkte Naht vom Vorhof aus verschlossen.

h) Kriterien für gute Korrektur

Nach Aufheben des Herzstillstandes wird ein möglichst hohes Herz - Zeit - Volumen gepumpt. Die durchschnittliche By - pass - Dauer beträgt z.Z. 58 Minuten (45). Unmittelbar nach Entflimmern des Herzens gibt die Druckmessung Aufschluß über die erzielte Korrektur. Ein ideales Ergebnis liegt vor, wenn:

1. der rechtsventrikuläre Druck 75 % des Druckes im LV beträgt. Im äußersten Fall kann Druckgleichheit toleriert werden, vorausgesetzt, daß während der Operation eine maximale Myokardprotektion möglich war und nach Beendigung der Perfusion gute Blutdruckwerte bei mäßigem Venendruck darauf hindeuten, daß das Herz mit dieser Belastung fertig zu werden verspricht (zufriedenstellendes Herz - Zeit - Volumen und gute periphere Durchblutung) (45) (Tab.4);
2. kein wesentlicher Drucksprung am Klappenring zwischen RV und PA besteht;
3. die PA gut gefüllt ist und der Druck im Gefäß 20 - 25 mm Hg beträgt;
4. Ceräuschcharakter und Palpationsbefund verändert sind.

RV/LV post-operativ	Fälle (%)	Ausflußtrakt-Prothese	direkte Ventrikel Naht	Letalität
RV/LV < 0,5	145 (44)	57 (39)	98 (61)	27 (19)
RV/LV 0,5-0,69	121 (37)	61 (50)	60 (50)	31 (26)
RV/LV > 0,7	63 (19)	21 (33)	42 (67)	20 (32)
In Klammern prozentuale Werte				

Tab. 4

1) Hämostase

Die zugeführte Heparinmenge wird mit mindestens der doppelten Menge Protamin neutralisiert. Wieviel Protamin nachgegeben werden muß, ergibt sich aus der laufenden Feststellung der Gerinnungszeit. Zusätzliche prophylaktische Gaben von Epsilonaminocapronsäure sollen eine Fibrinolyse verhüten. Dabei werden bis zu 8 Gramm zusammen mit Protamin zu Beginn der extrakorporalen Zirkulation als auch am Ende derselben in die Maschine gefüllt. Besteht eine erhöhte Blutungsbereitschaft, so hat sich die protrahierete und langsame Verabfolgung von Protaminsulfat im Dauertropf über 10 bis 20 Minuten entsprechend der 1 1/2 fachen Heparinmenge vorteilhafter gezeigt. Die Blutstillung tritt rascher ein als bei Injektion größerer Mengen in einer einzigen Dosis (46).

Die Blutungszeit hängt von der häufig bestehenden Gerinnungsstörung und Thrombopenie ab, wird aber auch in hohem Maße durch die enorm vermehrte Vaskularisierung hervorgerufen (15). Erst bei einigermaßen trockenem Operationsfeld wird der Thorax verschlossen. Dabei werden drei oder vier Drahtnähte gelegt. Drainiert wird meist die rechte Pleurahöhle, bei starker Blutungsneigung außerdem das vordere Mediastinum. In 21 Fällen wurde wegen Perikardtamponade oder profuser Blutung in den Pleuraraum rethorakotomiert. Bei sich verschlechterndem Kreislauf deutet ein typischer Röntgenbefund auf eine anhaltende Blutung mit evtl. Perikardtamponade hin. Die Patienten werden sofort rethorakotomiert, da es ungefährlicher ist als zu langes Abwarten. In einem Falle wurde eine Perikardtamponade durch eine stark blutig imbibierte Thymus, die auf die PA drückte, vorgetäuscht.

j) Postoperative Behandlung

aa) Pflege

Unmittelbar nach dem Eingriff wird der Operierte auf die Wachstation gebracht und untersteht dort ständig einer intensiven Überwachung durch speziell ausgebildete Schwestern und Ärzte. Diese Intensivpflege dauert bei der Tetralogie durchschnittlich sechs Tage, wobei der Patient 24 - 48 Stunden unter dem Sauerstoffzelt liegt. Auch in den folgenden Wochen muß er sorgfältig kontrolliert werden, um Komplikationen wie Ergüsse, VSD - Rezidiv oder Endocarditis rechtzeitig zu erkennen.

bb) Blutersatz

In den Anfängen der extrakorporalen Zirkulation suchte man das Blutvolumen nicht zu erhöhen. Nach neuerer Auffassung vermag der durch die Operation in seiner Funktion beeinträchtigte RV nur bei Erhöhung seines enddiastolischen Druckes ein ausreichendes Schlagvolumen zu fördern. Diese notwendige Druckerhöhung im venösen Anteil des Kreislaufes kann allein durch eine künstliche Vermehrung des Blutvolumens nach der Operation erzielt werden. Folgende Kriterien sind dabei maßgebend:

1. Die prä- und postoperative Körpergewichtsdifferenz.
2. Blutdruck: Dieser sollte nicht unter einen Mittelwert von 60 - 70 mm Hg sinken und einen systolischen Druck von 90 mm Hg nicht unterschreiten.
3. Venendruck: Er kann unmittelbar postoperativ 20 cm H₂O betragen, sollte diesen Wert aber nicht übersteigen (47).
4. Auch der Aspekt, den der Kranke bietet, kann zur Beurteilung herangezogen werden.

Bei Anwendung von Glukose als Füllmittel der HLM setzt postoperativ meist eine überschießende Diurese ein. Das Wasser kommt zum großen Teil aus dem zirkulierenden Blutvolumen und muß mit ersetzt werden. In unserem Krankengut verloren die Fallot - Patienten während der ersten 24 Stunden aus der Thoraxdrainage durchschnittlich 730 Milliliter oder $620 \text{ ml} / \text{m}^2$ Körperoberfläche (45).

cc) Elektrolytzufuhr

Der Ausgleich des postoperativ herabgesetzten Standardbikarbonates beginnt unmittelbar nach Ende des By - passes, in der Regel mit Hilfe von Natriumbikarbonat, selten mit TRIS - Puffern. Die Diurese soll je nach Körpergewicht 25 - 50 ml / Std. betragen. Etwa die Hälfte der Kranken neigt postoperativ zur Flüssigkeitsretention. Nötigenfalls infundiert man, z.T. schon während der Operation, 5 - 7 ml / kg Körpergewicht 20 %ige Mannitollösung. Ebenso verfährt man am ersten und zweiten Tag, wenn die Urinproduktion unter 20 ml in der Stunde absinkt.

dd) Digitalisierung, Antibiotika

Bei gutem Korrekturergebnis und zufriedenstellenden Kreislaufverhältnissen mit abfallender Frequenz ist Digitalis anfangs nicht erforderlich. Dennoch ist eine Volldigitalisierung oft empfehlenswert. In schweren Fällen gibt man Lanataglycoside (Cedilanid) und zwar in einer Dosis von 0,6 bis $0,8 \text{ mg} / \text{m}^2$ Körperoberfläche. Ebenfalls muß Kalium substituiert werden. Die Beziehung zwischen Ionenkonzentration der Elektrolyte und Digitalis muß genau beachtet werden, um keine toxische Wirkung des Alkaloids zu erhalten.

Als Operationsschutz werden hohe Dosen von Penicillin (2 - 4 Mill. I.E. / die) oder Breitspektrumantibiotica (Leukomycin, Erycin) verabfolgt. Heute bekommen alle Patienten bis zum 10. postoperativen Tag 1 - 2 Gramm halbsynthetische Penicilline (Staphenor). Tetracycline hingegen beeinträchtigen die Nierenfunktion und werden nicht verordnet.

III) Komplikationen:

1) Intraoperative Komplikationen:

Sie beruhen meist auf einem herabgesetzten Herz - Zeit - Volumen, das hypotone Zustände, metabolische Acidose und schließlich einen vollständigen Zusammenbruch der Zirkulation hervorruft. Auch eine mangelhafte Korrektur des Herzfehlers, das Vorhandensein weiterer hämodynamisch wirksamer und belassener Herzfehler und eine unzureichende Perfusion können als Ursache in Frage kommen.

Eine ernste Komplikation ist die bei der Operation erfolgte Verletzung des HIS schen Bündels mit der dadurch bedingten AV - Dissoziation. Das Führen von Elektroden in das Myokard des RV ist dann absolut notwendig. Sie werden durch die Brustwand nach außen geleitet. In 31 Fällen bestand während der Operation eine AV - Dissoziation, die Stunden bis längstens 4 Tage anhielt. AV - Überleitungsstörungen, die etwa 3 Monate dauerten, konnten 5 mal beobachtet werden. Bei ca. 1 % der Kranken (4 Patienten) besteht heute ein permanenter totaler AV - Block. Meist scheint weniger die mechanische Irritation oder eine Verletzung des HIS schen Bündels eine Rolle zu spielen, vielmehr wird diese Form des totalen Blockes mehr in einer Änderung der intra-extrazellulären Elektrolytkonzentrationen zu suchen sein. Daher bildet sich eine Störung im Überleitungsgeschehen häufig völlig zurück.

2) Postoperative Komplikationen:

SEBENING (45) errechnete bei Fallot - Patienten an der Chirurgischen Universitätsklinik München für 1965 einen durchschnittlichen Aufenthalt von 34 Tagen. Bei glattem Verlauf kann der Patient zwischen dem 14. und 21. Tag zur weiteren internen Behandlung verlegt werden.

Die häufigsten Schwierigkeiten ergeben sich wiederum seitens von Herz und Kreislauf. Nach VSD - Verschuß führt der rechtsverlagerte Ausflußtrakt des LV selbst bei völliger Beseitigung der organischen Stenose, besonders im gefüllten Zustand zu einer sekundären Ausflußbehinderung, mitunter auch dann, wenn der Ausflußtrakt des RV primär nicht eng angelegt ist. Als Folge davon besteht noch eine mehr oder weniger große Druckbelastung des RV. In der ersten Serie gingen solche Fälle meist verloren. Mit Erweiterung der Ausflußbahn wurden später bessere Ergebnisse erzielt. Trotzdem ließ sich bei allen Fällen mit plastischer Rekonstruktion postoperativ eine Vergrößerung des Herzens beobachten. Neben diesen extremen Fällen sah man bei manchen Patienten mit relativ guten anatomischen Verhältnissen meist nach Ablauf der zweiten Woche eine latente Rechtsinsuffizienz mit den typischen Zeichen wie Hepatomegalie und rechtsseitigen Pleuraergüssen. Ödeme traten seltener auf. Ideal korrigierte Fälle zeigten dieses Zustandsbild nicht. Als Ursache käme vielleicht nach Beseitigung der Pulmonalstenose ein kleiner Links - Rechts - Restshunt in Frage. Auch ein kleiner ASD im Sinne eines sondendurchgängigen Foramen ovale, das nach der Korrektur besteht, kann durch einen neuen Links - Rechts - Shunt hämodynamisch wirksam werden (48). Wenn nach der Korrektur zunächst eine gewisse Insuffizienz des RV besteht, trägt die meist mäßig ausgeprägte Pulmonalinsuffizienz daran

keine nennenswerte Schuld. Selbst eine stärkere Regurgitation, wie sie bei Klappenringerweiterung auftritt, wird verhältnismäßig gut vertragen, wenn wenigstens ein Klap-pensegel erhalten bleibt.

Die Flüssigkeitsretention läßt sich durch Diuretika (Lasix, Hydromedin u.a.) und salzarme Diät gut beherrschen. Außer einer zuweilen viele Monate bestehenden Lebervergrößerung finden sich aber später keine Zeichen einer Rechtsinsuffizienz. Ähnliche Beobachtungen machte auch ALBERTAL (49). Bei 40 % = 133 Kranken trat eine Rechtsinsuffizienz unterschiedlichen Schweregrades auf. Bilder eines schweren Versagens zeigten sich bei 35, mittlere Insuffizienz bei 65 Patienten und 33 bildeten leichte Pleuraergüsse aus. Dabei war bei 65 = 50 % eine plastische Erweiterung des RV vorgenommen worden. Bezieht man sich auf die Gesamtzahl der einzelnen Pulmonalstenosetypen, stellt die valvuläre Form mit 48 % den höchsten Prozentsatz der Rechtsinsuffizienz, gefolgt von der Mischform (41 %) und der infundibulären Stenose (35 %).

Auftretende Linksinsuffizienz mit Lungenödemneigung ist in erster Linie ein Hinweis auf ein VSD - Rezidiv. Auch die Einengung der Ausflußbahn des LV nach VSD - Verschuß kann zur Linksinsuffizienz führen. Insgesamt konnten 45 Rezidive diagnostiziert werden, i.e. 13,5 % aller Fälle. 15 mal wurde eine Reoperation durchgeführt, bei der 7 Patienten starben, vor allem solche, die zu spät operiert wurden. Bei 36 Fällen mit Direktverschuß kam es 8 mal zur Nahtdehiszenz. Die beachtliche Rezidivrate von 36 % wurde durch die vorher erwähnte Verschußtechnik erheblich gesenkt (Tab.3).

Auf Grund der Klappenveränderungen, die intraoperativ zu sehen waren, fanden sich 13 abgeheilte oder chronisch -

rezidivierende Endokarditiden. Floride Formen traten zweimal auf; beide Patienten starben. An postoperativer Endocarditis erkrankten 5 Operierte, 3 starben. Im weiteren traten folgende postoperative Komplikationen auf:

23 mal Wundheilungsstörungen, 1 Narbenfistel, 2 mal Pneumothorax, 3 Pleuritiden, 3 Bronchitiden mit Pneumonie, 2 Perikarditiden, 7 Fälle mit ungeklärter Temperaturerhöhung, 4 Thrombophlebitiden nach Venaesectio, 1 Sepsis, 1 Otitis media, 1 Cystopyelitis, 1 Ulcus duodeni, 3 Anämien, 5 Ikterusfälle nach Hämolyse. 6 mal bestand eine Blutungsneigung; in einem Fall war es eine Thymusblutung. Ein schwer beeinflussbarer, extremer Blutdruckabfall führte bei einem Patienten nach dreitägiger Mangeldurchblutung zur Nekrose der Akren der linken Hand und beider Füße.

F) Ergebnisse:

I) Operationsletalität:

1) Allgemeine Betrachtungen:

Die Gesamtletalität des Krankengutes von 329 Patienten beträgt 23,7 % (78 Fälle). Die Operationsletalität betrug 1958 - 1960 durchschnittlich 37,7 % und sank in den Jahren 1961 bis 1966 auf 15,3 %. 64 Patienten = 19,5 % starben während des Krankenhausaufenthaltes; 52 davon gingen in der unmittelbar postoperativen Periode, also innerhalb der ersten zwei Wochen verloren. 14 Patienten starben an Spätkomplikationen nach der Klinikentlassung. Die Aufgliederung nach den einzelnen Jahren zeigt Fig. 5. Ein signifikanter Unterschied in der Letalität verschie-

1) Infektion

Eine floride Endocarditis der Pulmonalklappe mit massiver Streuung führte bei drei der 7 Patienten in der Infektionsgruppe zum Tode. Der erste bildete eine schwerste konfluierende Bronchopneumonie und eine Durchwanderungsperitonitis aus. Beim zweiten ließ sich Staphylococcus aureus als Erreger züchten. Im VSD - Bereich entstand durch die Entzündung ein Rezidiv. Der Tod trat am 30. postoperativen Tag bei massiver Lungenembolie und hämorrhagisch - carnifizierender Bronchopneumonie ein. Im dritten Fall war eine rezidivierende Pulmonalklappenendocarditis die Ursache einer allgemeinen Sepsis. 3 andere Patienten verstarben an Pneumonie, fortschreitender Wundinfektion im Sternalbereich und Septicopyämie durch Erreger der Candida - Gruppe. Der letzte Patient erkrankte an einem hochfieberhaften kleinfleckigen Exanthem bei enormer Linksverschiebung. Er starb an den Folgen eines Meningismus, ohne daß Erreger cruiert werden konnten. Die Sektion ergab anatomische Zeichen des Hirndurcks mit eingeklemmten Kleinhirntonsillen und verstrichenen basalen Cysternen.

II) Spätletalität: (Tab.8)

9 Kranke starben an den Folgen einer ungenügenden Korrektur, sei es infolge eines wieder aufgegangenen Defektes, der in der Anfangszeit nicht rechtzeitig wieder verschlossen wurde, sei es infolge der technischen Unmöglichkeit, die Ausflußtraktstenose hinreichend zu beseitigen. In zwei Fällen war ein Rechtsversagen bei Festehen einer pulmonalen Hypertonie, verursacht durch eine lange Jahre vorhandene POTTS sche bzw. BLALOCK sche Anastomose der Hauptgrund für den unglücklichen Ausgang. Drei weitere Fälle starben an nicht direkt operationsbedingten Ursachen wie Endocarditis, Hirnabszess oder Monate nach der Operation

aufgetretener Lungenembolie. Der Zeitraum, in dem postoperativ die insgesamt 14 Patienten starben, erstreckt sich von 3 Monaten bis zu 3 Jahren.

FALLOT'SCHE TETRALOGIE

TOTALKORREKTUR

	1958/59	1960	1961	1962	1963	1964	1965
Rechtsherzversagen bei ungenügender Korrektur (z.B. VSD offen, Pulmonalstenose)	1	1	1	2	1	1	2
Rechtsherzversagen und pulmonale Hypertonie	1				1		
Infektion Endocarditis Hirnabszess 					2		
Lungenembolie							1

*Ursachen der Spätletalität
3 Monate bis 3 Jahre post op.*

Tab. 8

III) Postoperative Befunde:

Die Figuren 7 und 8 zeigen, wie deutlich sich die Gesamtwerte von Hämatokrit und Hämoglobin gebessert haben. Berücksichtigt wurden die kurz vor der Klinikentlassung durchgeführten Messungen. Beim Hk fiel der Mittelwert von präoperativ 54 , 8 % auf 42 %. Auch der Hb - Wert sank von durchschnittlich 18,4 g% auf 14,2 g%. Die Erythrocytenzählung erlaubt keine genaue Beurteilung des Zustandes. Eine Herzkatheteruntersuchung mit O₂ - Bestimmung wurde nur bei VSD - Rezidivverdacht durchgeführt.

Das deutliche Schwirren, das mitunter im 2. bis 3. Inter-costalraum links parasternal tastbar war, ist in den Fällen mit guter Korrektur nicht mehr festzustellen. Röntgenologisch ist die Lungendurchblutung normalisiert; die Herzgröße hat zugenommen. Besonders auffällige Größenzunahmen lassen sich bei Fällen mit plastischer Rekonstruktion des Ausflußtraktes durch die z. T. gesetzte Pulmonalinsuffizienz deuten.

IV) Spätergebnisse an Hand von Untersuchungen bei 245 überlebenden Patienten:

Die 251 überlebenden Patienten wurden angeschrieben oder nachuntersucht. Von 231 liegt ein kompletter Untersuchungsbericht aus letzter Zeit vor (Allgemeinzustand, Auskultation und Perkussion, Lungenübersichtsaufnahme, EKG und evtl. Herzkatheter), von 3 weiteren Teilbefunde. 11 Patienten lassen sich nur aus der Beantwortung eines Fragebogens beurteilen, in dem nach Leistung, Cyanose u.a. gefragt wurde (siehe später). Von 6 Totalkorrigierten konnte nichts eruiert werden (2,4 % der Überlebenden). Der Fragebogen wurde an alle 218 Patienten, die bis einschließlich 1965 operiert wurden, und von denen man annehmen konnte, daß sie am Leben waren, versandt. 194 gaben Antwort über ihr subjektives Befinden.

Hämatokrit

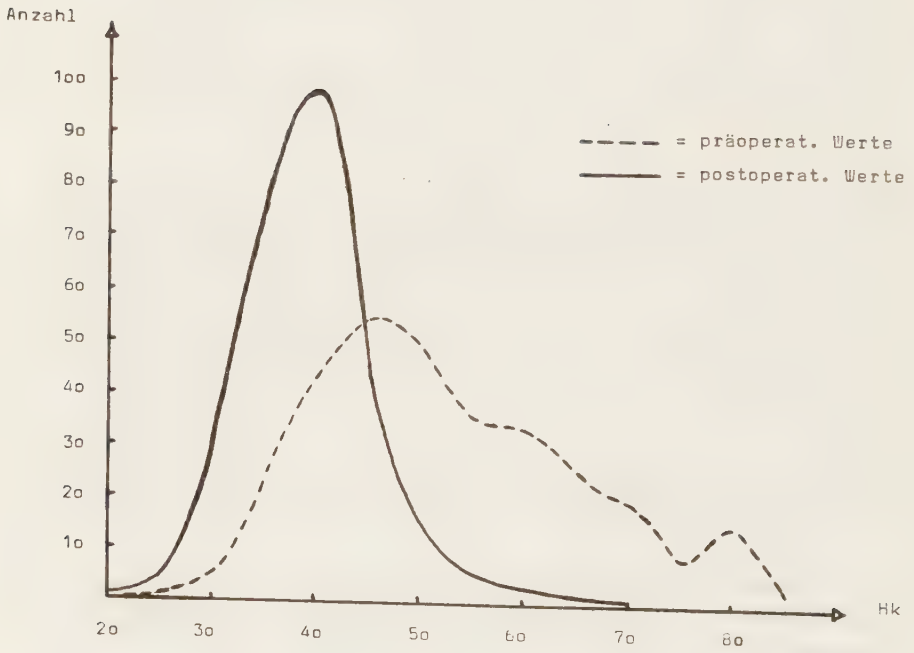


Fig. 7

H ä m o g l o b i n

Anzahl

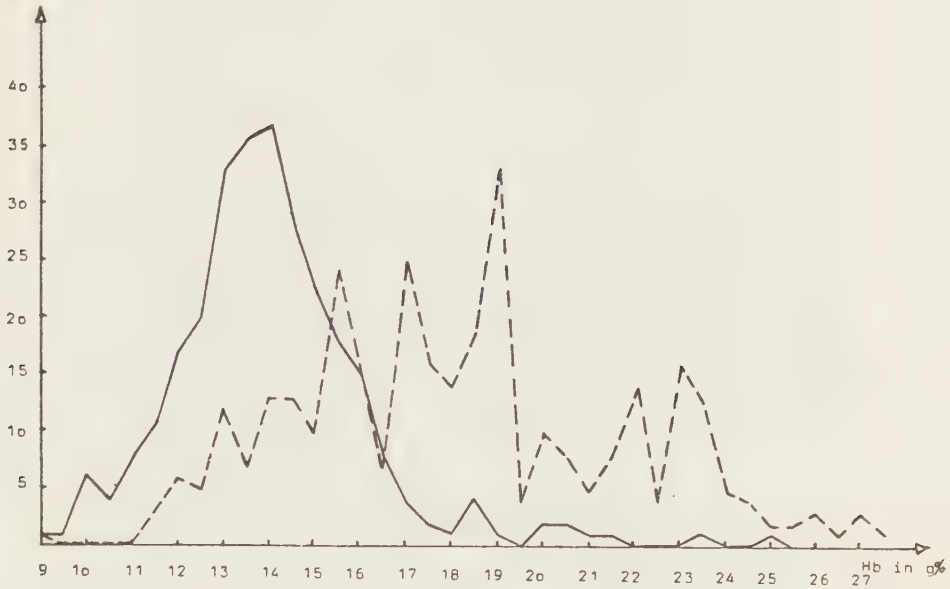


Fig. 8

1) Klinische Befunde:

Objektive Befunde liegen bei 231 Patienten mit klinischer Nachuntersuchung vor.

Bei 20 Fällen besteht ein VSD - Rezidiv mehr oder weniger großen Ausmaßes (siehe vorher). Nur in 6 Fällen beeinträch-

tigt es jedoch das Befinden des Patienten. Bei diesen findet sich ein Schwirren über dem ganzen Herzen, weiterhin ein lautes Systolikum, Herzdilatation und eine herabgesetzte Leistungsfähigkeit. Bei einem Fall ist der VSD - Defekt noch gravierendes Moment bei einem permanenten totalen AV - Block. Dieser Patientin, die unter Cyanose, pulmonaler Hypertension, Leberschädigung und Folgen einer Organmangeldurchblutung leidet, wurde ein elektrischer Schrittmacher implantiert. Neben diesem unbefriedigenden Ergebnis sind 3 weitere totale AV - Dissoziationen aufzuzählen, die als ungünstige Operationsresultate zu betrachten sind. Der Herzrhythmus beträgt bei den einzelnen Kranken 45, 65 und 70 Schläge pro Minute; die beiden letzteren sind trotz dieser Schädigung cardial gut kompensiert. Weiter 9 Nachuntersuchte kann man aus unterschiedlichen Gründen nur als mittelmäßige Operationsergebnisse bezeichnen. Sie gliedern sich auf in

- 5 Fälle mit Rhythmusstörungen (Knotenrhythmus, Sinusarrhythmie, Arborisationsblock, Vorhofflattern bei absoluter Arrhythmie, und Bradykardie,
- 2 Fälle mit erheblicher Reststenose des pulmonalen Ausflusses und
- 2 Fälle mit starker Pulmonalinsuffizienz.

Die Stenose ist Grad III (bei einer Skala von 4 Schweregraden); ein lautes Systolikum und Schwirren sind als Befunde zu erheben. Beide Patienten haben einen Ausflußpatch; im letzteren Fall sah man intraoperativ einen bis zur Bifurkation zu eng angelegten Pulmonalisstamm. Auch beide Patienten mit Pulmonalinsuffizienz erhielten einen plastischen Ausflußtraktersatz, der bis zur Aufgabelung der PA reichte. Das Herz ist röntgenologisch jedesmal wesentlich vergrößert. Einmal liegt zusätzlich eine rechtsseitige Halbseitenspastik vor, das andere Mal Hepatomegalie, Ascites und Hypermenerorrhöen.

Folgende Befunde ließen sich noch erheben:

Pulsationen des Pulmonalbogens (2 x), stenotisches Preßstrahlgeräusch wegen hypoplastischer linker PA, Verdacht auf eine AV - Fistel, Ao - Insuffizienz Grad I - II (3 x), Trikuspidalinsuffizienz Grad II bei Ausflußpatch bzw. nach VSD - Rezidivoperation (2 x), Extrasystolie (2 x) und ein Patient mit fraglichen ADAM - STOKES schen Anfällen.

a) Auskultation

In Figur 9 sind die systolischen und diastolischen Geräusche aufgegliedert nach ihren verschiedenen Lautstärken. Dabei wird zwischen Fällen ohne Ausflußtraktprothese (1. Säule jeder Gruppe), solchen mit Patch bis zum Klappenring (2. Säule) und Fällen mit Spaltung der ganzen PA über die Klappe hinaus (3. Säule) unterschieden.

91 % aller Untersuchten gehören in die Gruppe bis einschließlich Lautstärke II, 8,7 % zur Gruppe III und nur 0,3 % (1 Fall) zur Gruppe IV.

Interessant ist die Zunahme der Diastolika bei Patienten, bei denen der Ausflußtrakt plastisch erweitert wurde. Bezieht man die diastolischen Geräusche prozentual auf die Gesamtzahl der einzelnen Gruppen, gibt sich folgendes Bild:

Bei 144 Patienten ohne Ausflußpatch 40 %, bei 51 mit Patch bis zur Klappe 70 % und bei 35 Nachuntersuchten mit Patch über den gespaltenen Klappenring 86 % Diastolika.

Trotzdem kompensieren fast alle Fallotpatienten mit arterieller Pulmonalinsuffizienz diesen Fehler ausgezeichnet.

Ansonsten wurde 27 mal ein gedoppelter zweiter Herzton im Pulmonalareal auskultiert, 14 mal ein Schwirren im selben Bereich und 4 mal ein dritter Herzton über der Tricuspidalis.

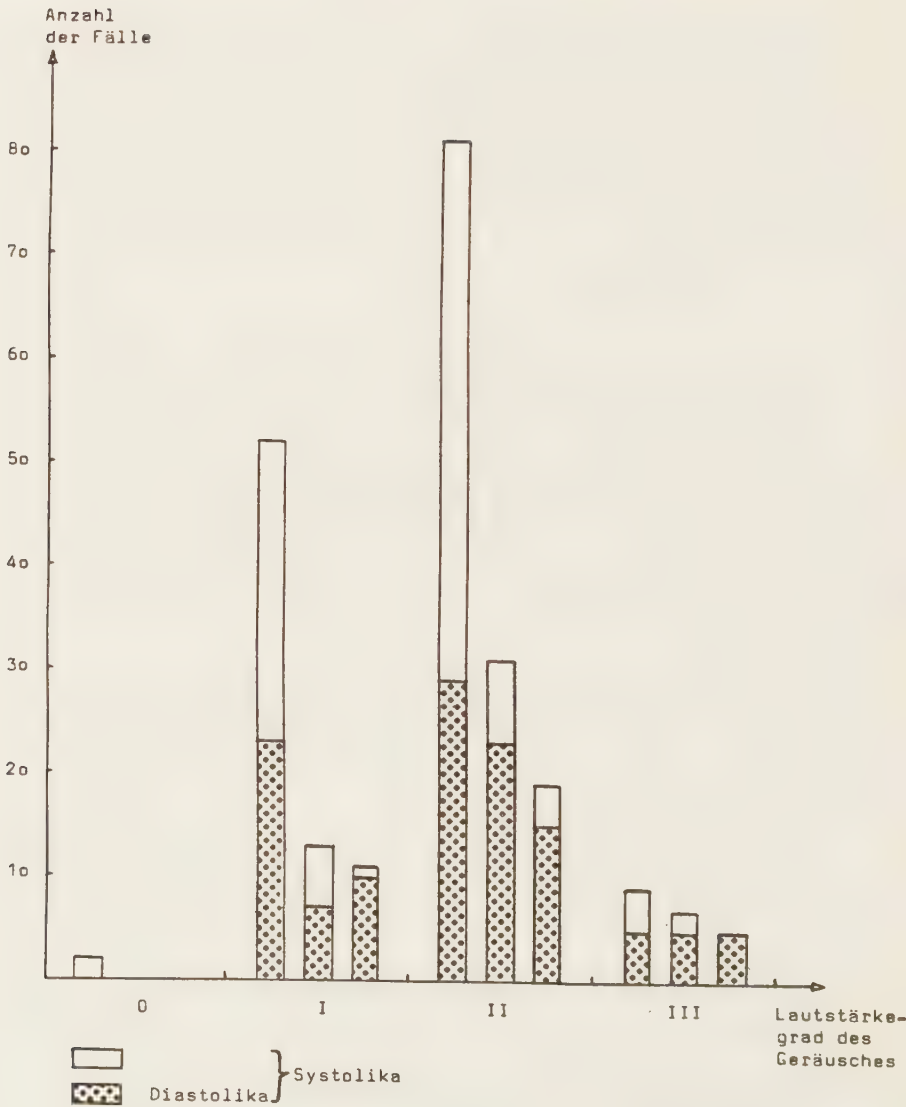


Fig. 9

b) Cyanose:

Wie schon Figg. 7 und 8 zeigten, war bei nahezu allen Frischoperierten die Cyanose völlig verschwunden. Auch nach längerem Zeitabstand änderte sich nichts an diesem Ergebnis. 87 % der Patienten wiesen keine Cyanose mehr auf. Bei 9 % der Patienten war noch eine periphere Cyanose Grad 0 - I festzustellen, Grad I bei 1,6 % und bei den restlichen 2,4 % Grad II.

c) Thorax - Röntgenuntersuchung:

Die Lungendurchblutung ist bei 85,5 % normal. Verminderte Gefäßzeichnung besteht bei 5,3 %, wobei ein Patient ein Systolikum III - IV aufweist, ein anderer einen Druckgradienten an der PA von 40 - 50 mm Hg. Überdurchblutung der Lungengefäße ist in den restlichen 9,2 % vorhanden. Hier stellten die Patienten mit VSD - Teilrezidiv das größte Kontingent.

Das Herz ist bei 42 % normal groß, in 54 % aller Fälle gering bis mittelmäßig vergrößert und bei 4 % besteht eine starke Dilatation. 21 Patienten bildeten eine Linkserweiterung aus, bei 12 Untersuchungen war der rechtsventrikuläre Anteil vergrößert. Kausal steht wieder das VSD - Rezidiv im Vordergrund, aber auch eine erhebliche Reststenose oder -insuffizienz darf des Öfteren als Ursache für die Dilatation betrachtet werden.

d) Elektrokardiogramm:

Das EKG bleibt zuweilen jahrelang rechtstypisch konfiguriert, obwohl sich die Zeichen der Rechtsbelastung gewöhnlich kurz nach der Operation zurückbilden. 17 solcher Rechtsformen wurden beobachtet. Weitere 13 zählten zum Steiltyp, 14 Patienten hatten einen Linkstyp ausgebildet. 20 mal ließ sich vom Kurvenverlauf her eine Rechtshyper-

trophie deuten.

Die Ventrikulotomie führt fast stets zur EKG-Veränderung. Der QRS - Komplex ist über 0,12 Sekunden verbreitert, es liegt ein sog. kompletter Rechtsschenkel - oder WILSON - Block vor. Unter 203 angefertigten EKG - Aufzeichnungen tritt diese Form bei 91 % auf. Immerhin 9 % = 17 Patienten gehören zu den Sonderfällen, bei denen der Block nur inkomplett ausgebildet ist.

6 Fälle mit leichter ventrikulärer Extrasystolie, 4 mit totalem AV - Block, einer mit kurzen AV - Arrhythmien und 6 Fälle mit meist vom Sinusknoten ausgehenden Rhythmusstörungen sollen in der Analyse der EKG - Befunde noch genannt werden.

2) Subjektive Angaben (Fragebogen) bei 199 Fällen:

Bei 11 Patienten konnte nur der Fragebogen zur Beurteilung herangezogen werden. Von weiteren 3 Patienten lagen Teiluntersuchungen vor. 13 dieser Patienten lassen sich wegen einer Leistungszunahme (Sport und Gymnastik, Berufsausübung) oder eines guten ärztlichen Berichtes zu den befriedigenden Operationsresultaten reihen. Ein einziger Patient ermüdet rasch nach Anstrengungen.

Alle 218 bis Ende 1965 operierten und lebenden Patienten erhielten einen Fragebogen, in dem nach Schonzeit, momentaner Leistung, Sport, Beruf, bisherigen Erkrankungen und Cynose gefragt wurde. 188 Antwortschreiben gingen ein (86 %). Die Operation lag zur Zeit der Nachfrage 8 Monate bis 7 Jahre zurück. 90 % aller Erfaßten können voll aktiv ein normales Leben führen; 16 oder 8,5% zeigen ein befriedigendes Ergebnis, sind jedoch nicht ganz leistungsfähig. 11 können nur leichte Arbeiten verrichten und Überanstrengen sich rasch. Ein Patient hat eine rechtsseitige Armparese, ein weiterer eine Halbseitenspastik rechts mit körperlicher Minderentwicklung; ein Kranker leidet an Extremitätenmangeldurchblutung als Folge einer schweren Meningitis; Nekrose der Akren aller Extremitäten behindert einen anderen Patienten und ein letzter zeigt Anfälle mit kurzem

Bewußtseinsverlust (siehe vorher). Nur in 3 Fällen (1,5 %) ist ein unbefriedigendes Ergebnis zu verzeichnen und zwar jeweils infolge eines permanenten Herzblockes (siehe vorher).

a) Postoperative Schonzeit:

Nach postoperativer Schonzeit gefragt, gaben 58 % 4 Wochen bis 6 Monate an, 31 % schonten sich bis zu einem Jahr, 4 % eineinhalb Jahre, während sich 5 Patienten zwei und einer drei Jahre körperlich nicht belasteten. Die 3 Blockpatienten zählen zu den insgesamt 8 Kranken, die bis heute noch keine volle Leistungsfähigkeit erlangt haben; die übrigen 5 sind Frischoperierte des Jahres 1965. Eine eineinhalbjährige Erholungspause wird an unserer Klinik als Maximum betrachtet. Nur 5 % der Kranken überschritten dieses Limit.

b) Leistungsfähigkeit:

Nach Beseitigung des Herzfehlers nähert sich das Leistungsvermögen eines Fallotpatienten fast dem eines gesunden Menschen. Die meisten Kinder und Jugendlichen treiben Schulsport mit Gymnastik, Schwimmen und Turnen. Ein fünf Kilometer langer Schulweg strengt nicht mehr an. Skilaufen, Bergsteigen, Radfahren, Fußballspielen oder Tanzen machen kaum mehr Schwierigkeiten. Ein Junge spielt in einer Jugendfußballmannschaft, ein anderer ist Freischwimmer und ein 30-jähriger Patient besteigt ohne wesentliche Anstrengung über 3000 Meter hohe Berge. Wenn die meisten Operierten auch leichte Berufe ausüben oder erlernen (Büroangestellte, Verkäufer, Laborant u.a.), haben einige wiederum eine körperlich anstrengende Tätigkeit aufgenommen. Sie sind als Bäcker, Elektriker, Schreiner, Schlosser, Maler, Landwirt oder Landarbeiter, Papiermacher, Straßenbauarbei-

ter, Akkordarbeiterin in einer Textilfirma oder als Krankenschwester kardial voll einsatzfähig.

c) Postoperative Krankheiten und Operationen:

Postoperativ kam es zu folgenden Erkrankungen:

78 grippöse Anginen, Masern (12 x), Varizellen (7 x), Mumps (4 x), Rubeolen (2x), Scharlach (1 x), Mundbodenphlegmone (1 x), Hepatitis epidemica (8 x), Endocarditis (3 x), Bronchitis oder Pneumonie (8 x), Meningitis (1 x), Pyelonephritis (2 x), Otitis media (1 x), Hüftgelenksentzündung (1 x), Lungenembolie (2 x), Oberschenkelfraktur (2 x) und Kompressionsfraktur des 1. und 4. LWK (1 x). 8 Kranke klagten über Kreislaufbeschwerden, 27 sind stark wetterfühlig (nervös, Schwitzen der Handflächen) und 7 weitere geben retrosternale Herzschmerzen an.

Als Operationen wurden durchgeführt:

Appendektomie (9 x), Tonsillektomie (5 x), Nasenpolypen (1 x), Leistenbruch (1 x), korrigierende Genitaloperationen (6 x), Fistelrevision im Sternalbereich (2 x), Ovarialcyste (1 x) und Spondylodese bei BWS - Skoliose (1 x).

Alle Operierten und Erkrankten überstanden den körperlichen Stress ausgezeichnet und benötigten keine besondere Herzmuskelunterstützung.

d) Gravidität und Geburten:

Nach der Totalkorrektur heirateten 15 Patientinnen. 6 brachten je ein gesundes Kind zur Welt; eine Patientin ist schon zweifach Mutter. Bei einer Frau besteht eine Graviditas mens VII. Der Schwangerschaftsverlauf aller Frauen war komplikationslos, ebenso die Geburt. Von einer bzw. zwei Totgeburten berichteten zwei Patientinnen (Abortus mens II, III und VI).

e) Finger - und Nagelveränderungen:

Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel, ursprünglich pathognomonische Zeichen dieses Herzfehlers, bildeten sich in der Mehrzahl der Fälle zurück (Fig. 10).

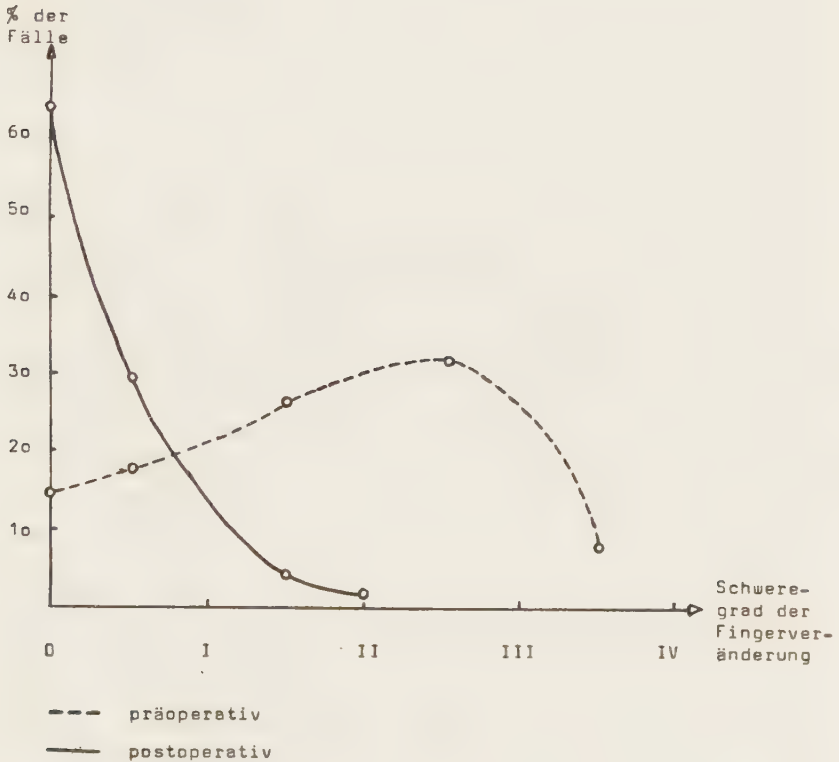


Fig. 10

G) Diskussion:

Aus einer 10-jährigen Erfahrung mit der operativen Totalkorrektur der Fallotschen Tetralogie an 329 Patienten der Chirurgischen Universitätsklinik München lassen sich folgende Schlußfolgerungen ziehen:

Wegen der diffizilen Handhabung des By - pass und der größeren technischen Probleme, im kleinen Kinderherzen zu arbeiten, empfiehlt es sich, bei schwerer Symptomatik zwischen erstem und sechstem Lebensjahr nur palliativ zu operieren, selbst, wenn in der Literatur von der Korrektur dieses Fehlers auch bei jüngeren Kindern berichtet wird (50,51). Hat das Kind jedoch ein Körpergewicht von 16 bis 18 kg erreicht, sollte die Beseitigung des Herzfehlers nicht hinausgeschoben werden. Ein erhöhtes Risiko nach vorausgegangener Palliativoperation ist nicht zu erwarten (52,53). 21 % der palliativ Operierten starben postoperativ, bei Patienten mit Totalkorrektur als primären Eingriff waren es 19 %. Durch die erhöhte Blutungsneigung infolge der ausgeprägten Kollateralbildung ist ein Patient mit vorausgegangener BLALOCKscher Anastomose am meisten gefährdet. In unserem Krankengut zeigen BLALOCK - Fälle die 3 1/2-fache Sterblichkeitsziffer verglichen mit denen nach BROCKscher Valvulotomie, was jedoch in erster Linie auf die anfänglich schwer zu behebenden Blutungen bei ungenügender Erfahrung zurückzuführen sein dürfte.

Eine Unterkühlung auf etwa 20° C Ösophagustemperatur erlaubt, den Normalfluß von 2,4 l/min/m² Körperoberfläche auf 1,6 bis 1,2 l/min/m² KOFI zu drosseln; dennoch soll nach Möglichkeit die Flußrate auf das Soll einer normothermen Perfusion ausgerichtet sein und nicht längere Zeit vermindert werden (54). Die Erfahrung hat gezeigt, daß die kürzeste Perfusion die beste ist.

Die Mißbildungen, die bei der Fallotschen Tetralogie korrigiert werden müssen, sind der VSD und die Ausflußtraktverengung des RV. Die Behinderung des Ausflusses aus dem RV zur Lunge wird hauptsächlich durch eine infundibuläre oder valvuläre Stenose, aber auch durch die Unterentwicklung der gesamten Ausflußregion oder eines ihrer Teile hervorgerufen.

Zu den weiteren Betrachtungen muß erklärt werden, daß in der Operationsletalität auch die ersten beiden Jahre enthalten sind. Hier betrug die Sterblichkeit 37,7 %. Sie sank in den Jahren 1961 bis 1966 bis auf einen Mittelwert von 15,3 %.

Die direkte Naht des VSD hat sich wegen seiner Größe nicht bewährt (in unserem Krankengut 36 % Rezidive). Teflonfilz hat 14 % Rezidive, Perikard 12 %. Am günstigsten scheinen die Ergebnisse mit gewebtem Teflon zu sein (10 %). Teflonfilz wird zwar an der Oberfläche von einem vollkommen glatten Fibrinfilz überzogen (55), aber wegen der engen Faserzwischenräume langsam und schlecht vom Bindegewebe durchwachsen. Wesentlich besser geschieht dies bei gestricktem Teflon, in dessen gröbere Maschen die Bindegewebszellen leichter einwachsen. Im Gegensatz zum Perikard läßt sich diese Kunststoffprothese rasch einnähen, wodurch die Perfusionszeit verkürzt wird. Auch KIRKLIN bevorzugt gewöhnlich gestricktes Teflon (53). Beim Verschluß des VSD müssen die Einzelnähte in die weiche Muskulatur gelegt werden. Um einen guten Halt zu erzielen, sollte möglichst tief gestochen werden, was aber im septalen Abschnitt des Defektes zur Verletzung des HIS'schen Bündels, d.h. zur AV-Blockbildung führen kann. Etwa 1% aller Fälle ging an einem permanenten Herzblock verloren. 11 Patienten starben postoperativ bei zusätzlich bestehendem AV-Block unter Schrittmacherstimu-

lierung, wobei nicht zu beurteilen ist, in wie weit diese Komplikation entscheidend zum letalen Ausgang beigetragen hat. 4 weitere Patienten leben mit einem definitiven totalen AV-Block.

Die Ausflußstrakteinengung sollte so ausgiebig wie möglich beseitigt werden, wenn die Funktionstüchtigkeit des RV weiterhin gewährleistet sein soll. Freilich darf dies nicht auf Kosten der Kontraktionsfähigkeit des RV gehen. Auch müssen Coronararterienäste geschont werden. Auf Grund unserer Erfahrungen wird jetzt mehr eine ausgedehnte infundibuläre Resektion ohne Patch bei Ventrikelquerincision durchgeführt, weniger eine geringfügige Muskelresektion mit Implantation eines Ausflußstrakpatches. Das letztgenannte Vorgehen wird aber gewählt, sobald nach Ventrikelverschluß der Druckquotient zwischen RV und LV über 1,00 erhöht ist.

Mit 23,5 % lag bei der Infundibulektomie mit Ausflußstraktprothese die Letalität am höchsten. Vermutlich ist diese hohe Quote auf folgende Ursachen zurückzuführen:

1. Es lag meist eine stark rechtsverlagerte Ao vor, die die Endstrombahn des RV einengte.
2. Es finden sich hier die meisten Kranken mit hochgradiger PA-Verengung (PA im Vergleich zur Ao 6 bis 7 mal kleiner).
3. In 6 Fällen lagen zusätzlich Klappenanomalien vor, bei denen die Klappensegel entweder als Membran ausgebildet waren oder rudimentär als fibröser Ring. Auch eine völlige Klappenaplasie fand sich. Obwohl hierunter auch valvuläre Stenosen fallen, ließen sich diese durch Spaltung nicht beheben, da meist der gesamte Hauptstamm der PA zu eng angelegt war.

Von Jugendlichen bis 16 Jahre starben 35 % nach Ausflußstraktrekonstruktion, bei direkter Ventrikelnaht nur 14 %, - was darauf hinweisen könnte, daß gerade der kleine RV eine Ausflußstrakterweiterung, die seine Kon-

traktilität erheblich mindert, sowie die gesetzte Pulmonalinsuffizienz schlecht toleriert. Stellt man denselben Vergleich bei Patienten über 16 Jahren an, so ist die Mortalitätsrate fast gleich: 28 % zu 26 %. Zu begründen sind diese Tatsachen, daß das Myokard bei älteren Patienten durch die lange bestehende Hypoxie vorgeschädigt ist. Außerdem sind die Blutungsgefahren bei älteren Patienten ungleich höher (Vergleich der Prozente bei direktem Ventrikelverschluß: 26 % zu 14 %). Die 35 % Letalität bei Kindern dürften weniger dem gesetzten Myokardschaden zuzuschreiben sein, vielmehr deuten sie auf anatomisch ungünstige Verhältnisse, insbesondere von der PA und ihrer Äste hin. Sicher lassen sich hier die Ergebnisse verbessern, wenn man diese Fälle durch vervollkommnete Diagnostik nicht von vornherein der Totalkorrektur, sondern vorerst einem Palliativeingriff zuführt. Eine Differenzierung zwischen Erwachsenenform mit relativ normalem Durchmesser des Pulmonalostiums und Kinderform mit mehr oder minder starker Verengung der PA, wie DUBOST (56) sie angibt, war in unserem Krankengut nicht zu erkennen. Bei beiden Gruppen wurde die Ausflußbahn in einem etwa gleich hohen Prozentsatz plastisch erweitert. Ein sehr reduziertes pulmonales Gefäßsystem bestand jedoch nahezu ausnahmslos bei Kindern bis zu 10 Jahren.

Einen Zusammenhang zwischen Ausflußstrakteinengung und klinischem Schweregrad, der sich in einer höheren operativen Letalität äußert, konnten auch andere Autoren feststellen. Nach KIRKLIN (53) reicht ein Druckquotient unter 0,6 zwischen RV und LV direkt nach der Korrektur für eine gute operative Prognose aus. Die Krankenhaussterblichkeit in Fällen mit einem Quotienten über 0,75 sei jedoch hoch. GRIFFITH (57) gibt als Kriterium für eine ausreichende Stenosenbeseitigung einen systolischen Druckgradienten zwischen RV und PA an, der unter 40 mm Hg sein

müsse. Bei der Untersuchung unserer Fälle nach denselben Gesichtspunkten ergab sich, daß die Letalität im oberen Bereich (also über 40 mm Hg) um 50 % höher lag als bei einer Druckdifferenz unter 40 mm Hg. Bei DUDOST (56) liegen sehr klare Abstufungen in den Ergebnissen vor. Bei RV/LV unter 0,5 beträgt die Letalität 10 %, steigt bei 0,5 bis 0,7 auf 30 % und erreicht über 0,7 42 %. Auch unsere Klinik hatte, zumal noch bei Anwendung der Längsincision, bei Fällen, bei denen es zu keiner Drucksenkung im RV kam, schlechte operative Ergebnisse.

Die im Kapitel "Ventrikulotomie" und "Ausflußtrakterweiterung" angestellten Betrachtungen lassen den Schluß zu, die Pulmonalstenose, wenn möglich, ohne einen über den Klappenring reichenden Kunststofflick zu erweitern. Die Erfahrung zeigt uns, daß dies mit der passenden Technik in den meisten Fällen möglich ist. Auch KIRKLIN (53) senkte in den letzten Jahren den prozentualen Anteil der Ausflußtraktprothesen und verbesserte damit seine Ergebnisse signifikant.

Die allgemeine Ansicht, daß die Letalität mit dem Grad der Cyanose steigt (52, 53, 58), ist u.E. nur bedingt richtig (siehe vorher). Von 60 Fällen mit einem Hämatokrit von über 60 % und einem Hämoglobin über 20 g% starben in den letzten 4 Jahren 11 Kranke oder 18 %, von cyanotischen Kranken unter den Fällen mit geringer Polycythämie 14 %. Maßgeblich beteiligt an der Gesamtoperationsletalität von 19,5 % sind vor allem Kranke mit einer kleinen PA, einem engen Ausflußtrakt des RV, - vorallem bei Bestehen eines kontraktile Infundibulums -, und schließlich die kleine Gruppe von Patienten, bei denen ein Verschluß des Defektes zu einer Enge des linksventrikulären Ausflußtraktes führt, wobei es zum Versa-

gen des LV kommt (siehe vorher).

Zu den Grenzfällen einer Totalkorrektur mit ungünstigen anatomischen Veränderungen wäre noch folgendes zu sagen:

1. Fälle mit einem infolge der extremen Rechtsverlagerung der Ao zu engen rechtsventrikulären Ausflußtrakt (flache Wanne) sollten schon vor Beginn der Korrektur diagnostiziert werden, da dann zweckmäßigerweise die Längsincision gewählt werden könnte. Damit wird vermieden, daß zusätzlich zur Längsincision noch eine Querincision gelegt werden muß.
2. Bei Fällen mit zu engem linksventrikulären Ausflußtrakt und kleinem LV kann der Ventrikelseptumverschluß zur subvalvulären Stenose links mit Ausflußbehinderung aus dem LV führen. Das Entstehen eines Druckgradienten zwischen LV und Ao ist dann am ehesten durch Erweiterung des VSD septalwärts zu vermeiden. Der Patch muß dann erheblich größer als der Defekt sein.

Ähnlich liegen Fälle, bei denen ein linksgelegener Muskelwulst an der unteren Seite des Defektes nach dessen Verschluß zu einer echten subvalvulären Stenose führt. Gelingt die Korrektur nicht ohne Druckgradienten, dann ist der ohnedies schwache LV den Belastungen meist nicht gewachsen. Ein Linksversagen mit konsekutivem Lungenödem führt dann fast immer zum letalen Ausgang. Mit Fortschreiten der angiocardiographischen Technik wird es vielleicht einmal möglich sein, solche Fälle präoperativ zu erkennen. Sie können dann zunächst palliativ operiert werden. Erkennt man solche Verhältnisse erst während des Eingriffes, sollte man sich eventuell mit einer begrenzten offenen Infundibulektomie begnügen.

3. Bei valvulärer Stenose mit engem Klappenring und sog. kontraktilem Infundibulum zeigt der RV eine Form, die wahrscheinlich auch vorher angiocardio-graphisch klar zu erkennen ist. Hier ist das Infundibulum diastolisch weit, im systolischen Zustand aber eng. Zwischen der röntgenologisch festgestellten Stenose und dem operativen Befund besteht oft eine große Diskrepanz. ASANO (22) schlägt vor, Inderal bei der Angiocardio-graphie zu spritzen, um die sympathischen Myokardnerven zu beeinflussen. Der erhöhte Muskeltonus des hypertrophierten Infundibulums wird durch die Beta-Rezeptoren blockierende Substanz beseitigt. Es läßt sich so eine Form der spastischen infundibulären Stenose von einer einengenden, entweder valvulären oder infundibulären Stenose unterscheiden. Bei der Korrektur helfen teilweise seitliche Einschnitte in die Muskulatur, um eine etwaige Engstellung des kontraktilem Anteils zu verhindern und zumindest Druckgleichheit zu erzielen.

In den letzten 3 Jahren belief sich unsere Operationsletalität auf 9,8 %, 10,9 % und 12,9 %. Auch andere Autoren geben Werte um 10 % an (50,51,56,59,60). Nur KIRKLIN (53) und MALM (61) unterschreiten sogar diese Grenze und berichten von einer Letalität um 7%. Die niedrige Gesamtmortalität beruht u.E. in erster Linie auf einer heute insgesamt exakten Operationstechnik mit kurzen Perfusionszeiten, sowie einer verbesserten postoperativen Versorgung.

Von 15 VSD - Reoperierten starben 7. Der hohe Links-Rechts-Shunt, der oft Monate lang den durch die Operation beeinträchtigten Herzmuskel belastet, dürfte wohl die Ursache für die fast 50 % Letalität sein. In dieser Gruppe gingen die meisten Patienten am generellen Herzkreislaufversagen nach bestehender Rechtsinsuffizienz verloren. Aus diesem Grund sollten solche Kranke möglichst frühzeitig reoperiert werden.

Die Spätergebnisse der Korrektur der Fallotschen Tetralogie sind als gut zu bezeichnen. 91 % aller Überlebenden Patienten sind voll leistungsfähig. Gleiche Zahlen gibt KIRKLIN (53) an. Bei einem Teil liegt die Operation bis über 8 Jahre zurück. Mit einem auf lange Sicht hin guten Befinden ist weiter zu rechnen. 7 % muß man zu den mittelmäßigen Operationsresultaten zählen, bei denen keine vollkommene Korrektur erzielt wurde. Sie können sich nicht normal belasten, ermüden leicht, sind aber - verglichen mit ihrem präoperativen Zustand - wesentlich gebessert (geringere Cyanose, Rückbildung der Trommelschlegelfinger u.a.). Nur 2% unseres untersuchten Krankengutes sind durch artefizielle Operationsschäden (AV-Block) nicht gebessert.

Bei allen guten Operationsergebnissen hat die Lungendurchblutung vergleichsweise mit präoperativen Röntgenuntersuchungen zugenommen (siehe auch WALZEM et al. (62)). Eine gewisse Herzvergrößerung konnte in vielen Fällen postoperativ beobachtet werden. Da durch die neuen Strömungsverhältnisse der LV erhöht belastet wird, ist dies der normalen Arbeitshypertrophie zuzuschreiben. Beruhigend waren auch die Spätuntersuchungen, die durchweg keine fortschreitende Herzvergrößerung erkennen ließen. Bei einwandfreier Korrektur war im Laufe der Jahre eher eine Verkleinerung des Herzens festzustellen. Auch die mitunter operativ gesetzte Pulmonalinsuffizienz führte bisher zu keiner nennenswerten Leistungsbeeinträchtigung. Die festgestellten systolischen und diastolischen Geräusche haben oft nur geringe hämodynamische Bedeutung.

Auf Grund der Untersuchung an über 300 Fällen hat sich unsere bisherige Anschauung bestätigt, daß die Radikalooperation der Fallotschen Tetralogie über dem fünften Lebensjahr bei adäquater körperlicher Entwicklung das therapeutische Verfahren der Wahl ist und grundsätzlich bei jedem Kranken in Erwägung gezogen werden soll.

H) Zusammenfassung:

Einige hervorstechende Charakteristika der Embryologie, der pathologischen Anatomie und der Pathophysiologie des Leidens werden ausführlich besprochen, da durch sie die der operativen Behandlung innewohnenden Schwierigkeiten bedingt bzw. erklärt werden. Dabei werden sowohl die Probleme der eigentlichen chirurgischen Intervention als auch diejenigen erörtert, die durch die unumgängliche Anwendung der HLM entstehen.

Die Fallotsche Tetralogie kann heute mit einer Erfolgsaussicht von etwa 90 % operativ korrigiert werden. Über die Ursachen der in 10 Jahren kontinuierlich verbesserten Operationschancen wird anhand von 329 Patienten berichtet, die in der Zeit vom November 1953 bis Ende 1966 an der Münchner Chirurgischen Universitätsklinik der Radikaloperation zugeführt wurden.

1. Nach anfänglichen Mißerfolgen (Letalität 1953 - 1960 ca. 38 %) liegt die Operationssterblichkeit in den letzten 4 Jahren um etwa 10 %, die Spätletalität bei ca. 4 %. Sie ist in erster Linie durch primär nicht vollkommen korrigierbare Fälle bzw. durch eine nicht rechtzeitige zweite Intervention bedingt. Die Operationsletalität wird ohne Fortschreiten der Diagnostik und Ausschalten entsprechend unkorrigierbarer Fälle (Über ein Drittel der gesamten Operationsletalität) kaum wesentlich zu senken sein.
2. Grundsätzlich alle Patienten sollten der Radikaloperation zugeführt werden. Ausnahmen sind Kinder bis zum abgeschlossenen 5. Lebensjahr und einem Körpergewicht von 16 bis 18 kg, da für sie die Operationsletalität noch zu hoch ist. Für diese kleinen Patienten haben die Palliativoperationen, in erster Linie die BLALOCKSche Anastomose noch ihren Wert. Mit ihrer Hilfe kann ein für die Radikaloperation günstiges Alter erreicht werden.

3. Patienten mit vorausgegangener BLALOCKscher Anastomose oder BROCKscher Klappensprengung bedeuten genau wie Kranke mit starker Cyanose (Hb über 20 g% und Hk über 60 %) kein erhöhtes Operationsrisiko. Erstere neigen jedoch 3 mal häufiger zu postoperativer Nachblutung.
4. Die größeren Operationserfahrungen, eine verbesserte Anwendung der extrakorporalen Zirkulation in Kombination mit Hypothermie, Herzstillstand von 15, höchstens 20 Minuten Dauer zum VSD-Verschluß und kürzere Operationszeiten dürften die wesentlichen Gründe für die verbesserten Operationsergebnisse sein.
5. Die Ventrikelquerincision senkte die Zahl der Ausflußtraktprothesen von anfangs 58 % auf etwa 20 %. Bei kontraktilem Infundibulum wird mit zusätzlicher Muskelkerbung ein gutes hämodynamisches Ergebnis erzielt. Eine Ausflußtrakterweiterung läßt sich nicht vermeiden, wenn nach direktem Ventrikelverschluß der rechtsventrikuläre Druck höher als der im LV ist. Bei valvulärer Stenose, hypoplastischer PA und grosser, weit rechtsverlagerter Ao wurde 15 mal häufiger eine Kunststoffprothese im Ausflußtrakt des RV erforderlich als bei infundibulärer Stenose. Bei rudimentärer Klappe mußte man in 85 % sogar bis zur Bifurkation erweitern. 50 % der nach BLALOCK und 32 % der nach BROCK operierten Patienten benötigten einen Ausflußtraktpatch. Bei 40% aller Patienten trat im postoperativen Verlauf eine Rechtsinsuffizienz unterschiedlichen Schweregrades auf. Bei der Hälfte der Fälle mußte eine Ausflußtraktprothese verwendet werden. Wiederum die Hälfte davon gehörte zur Gruppe mit valvulärer Stenose. Die Letalität bei Ausflußtrakterweiterung ist erhöht.
6. Die 36 tige Rezidivrate beim VSD-Verschluß mit Direktnaht sank bis auf 9,5 % mit Anwendung eines Kunststofflickens aus gestricktem Teflongewebe, der meist mit Teflonwiderlagern unterfüttert wurde. Bei 13,5 % aller Patienten öffnete sich der VSD-Verschluß erneut. Von 15 Reoperierten starben 7.

7. 53 Fälle zeigten einen totalen AV-Block. 2 Patienten starben an den direkten Folgen der Überleitungsstörung. Bei 11 Kranken bestand zum Zeitpunkt des Todes ein kompletter AV-Block, der sich zusammen mit anderen Komplikationen deletär auswirkte. 36 mal bildete sich das Geschehen in der ersten postoperativen Wochen zurück. Nur 4 Patienten leben mit einem permanenten totalen AV-Block, einer davon mit Schrittmacher.

8. Die überlebenden Kranken wurden in 90 % der Fälle voll arbeitsfähig, wobei nach mehr als 9-jähriger Erfahrung damit zu rechnen ist, daß sie es auf lange Sicht auch bleiben werden.

Aus der Nachuntersuchung der Überlebenden ergab sich folgendes: 91 % der Patienten haben ein Systolikum bis zum Lautstärkegrad II. 75 % der Patienten mit Ausflußstraktpatch lassen zusätzlich ein Diastolikum auskultieren. Die Lungendurchblutung ist in 86 % normal, bei 5 % vermindert und bei 9 % vermehrt. Das Herz ist in 42 % normal, in 54 % mittelmäßig vergrößert und bei 4 % besteht starke Dilatation. 91 % der Fälle zeigen im EKG einen kompletten WILSON-Block, in 9 % ist dieser inkomplett. 89 % der Operierten schonten sich bis zu einem Jahr. Nur 4 Patienten, bei denen ein totaler AV-Block besteht, schonten sich weiterhin. Mit verschwundener Cyanose haben sich auch Finger- und Nagelveränderungen gänzlich zurückgebildet. Laut Fragebogen sind nur 8,5 % nicht voll leistungsfähig. Bei 1,5 % ist das Ergebnis der Operation unbefriedigend. Von 15 verheirateten Patientinnen brachten 7 gesunde Kinder zur Welt.

Die Totalkorrektur der Fallotschen Tetralogie ist damit heute eine Operationsmethode, deren Anwendung, - entsprechende Operationserfahrung vorausgesetzt. - nur empfohlen werden kann.

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s :

1. SANDIFORT, E.: Observationes anatomico - pathologicae. Ludg. Bat. P.v.d.Eyk et DVygh (1777).
2. WILLIUS, F.A.: An unusually early description of the so-called tetralogy of Fallot. Proc. Staff Meet. May. Clin. 23, 316 (1948).
3. STENSEN, N.: In Thomas Bartholin. Acta med. philosophica, hafnienica 1, 202 (1671/72).
4. FALLOT, A.: Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille - méd. 25, 77, 138, 207, 270, 341, 403 (1888).
5. LOOGEN, F.: Fallot'sche Tetralogie (Pathophysiologie, Diagnostik und Indikation). Thoraxchir., 9, 251 (1961).
6. Mc GOON, D.C.: Surgical Treatment for the Tetralogy of Fallot - Ausgabe für die chir. Abteilung der Mayo Klinik.
7. GERBODE, F., JOHNSTON, J.B. et al.: Arch. Surg. 82, 793 (1961).
8. MANNHEIMER, E.: Morbus Caeruleus. An Analysis of 114 Cases of Congenital Disease with Cyanosis. S. Karger 1940, Basel. Aus Kap.: EEK, S.: Brief Outline of the Embryology of the Human Heart and the Blood Vessels. Pp. 13 - 27.
9. KRAMER, T.C.: The partitioning of the truncus and conus and the formation of the membranous portion of the interventricular septum in the human heart. Am. J. Anat. 71, 343-370 (1942).
10. PATTEN, B.M.: Human embryology. Philadelphia, P. Blakiston Company, 1946, chap. 19, pp. 664-670.
11. EDWARDS, J.E.: Congenital malformations of the heart and great vessels. B.S. 294-353 in S.E. GOULD. Pathology of the heart. Springfield, III.: Ch.C. Thomas (1960).
12. CHASE, W.H.: Persistent cloaca and tetralogy of Fallot. J. techn. Meth. 12, 162 (1929).

I) Abkürzungen

VSD = Ventrikelseptumdefekt

ASD = Vorhofseptumdefekt

Ao = Aorta

PA = Pulmonalarterie

RV = rechter Ventrikel

LV = linker Ventrikel

RA = rechter Vorhof

LA = linker Vorhof

HLM = Herz - Lungen - Maschine

AV-Block = atrioventrikulärer Block

13. EAST, T. and BARNARD, W.C.: Pulmonary atresia and hypertrophy of the bronchial arteries. *Lancet* 1938 I, 834.
14. STERNBERG, POTTS, PHILIPSBORN and GRIPSON cit.n. J.E. EDWARDS: *Path. of the Heart*. Springfield: Ch.C. Thomas (1960). Pathological case No. 413. Case Rep. Child. mem. Hosp. (Chicago) 6, 816 (1947).
15. F. SEBENING u. H.P. VITTALI: Kapillarmikroskopische Untersuchungen bei Morbus Fallot vor und nach operativer Korrektur. *Thoraxchir.* 11, 236-239 (1963).
16. BLALOCK, A., and TAUSSIG, H.B.: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J. Amer. med. Ass.* 126, 189 (1945).
17. POTTS, W.J., SMITH, S. and GIBSON, S.: Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery for certain types of congenital heart disease. *J. Amer. med. Ass.* 132, 629 (1946).
18. BROCK, R.C.: Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital valvular pulmonic stenosis, report of three cases. *Brit. med. J.* 1948, 121.
19. BIGELOW, W.G., J.C. CALLAGHAN and J.A. HOPPS.: General hypothermia for experimental intracardiac surgery. *Ann. Surg.* 132, 84 (1950).
20. LILLEHEI, C.W.: Controlled Cross Circulation for direct vision intracardiac surgery. Correction of ventricular septal defects, atrioventricularis communis and tetralogy of Fallot. *Postgrad. Med.* 17, 388 (1955).
21. LILLEHEI, C.W., et al.: Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects: Report of first 10 cases. *Ann. Surg.* 142, 418 (1955).
22. ASANO, K.: Corrective Surgery of Tetralogy of Fallot: *Jap. Heart J.*: Nov., 513-522 (1966).

23. WOOD, P.: Diseases of the heart and circulation, 2. Aufl. Philadelphia: J.B. Lippincott (1957).
24. BAIN, G.O.: Tetralogy of Fallot, survival to 70th year. Report of a case. Arch. Path., 58, 176 (1954).
25. SAUTTER, R.D.: Association of Pulmonary Valvular Stenosis and Muscular Ventricular Septal Defect. Report of a case in a patient aged 75 years. Amer. J. of Card. 16, 743 (1965).
26. ZENKER, R. u. KLINNER, W.: Zur Vermeidung von Fehlern bei der Korrektur der Fallotschen Tetralogie: Langenbeck's Arch. klin. Chir.: 298, 378-379 (1961).
27. DAHNSON, H.T., SPENCER, F.C., et al.: Surgical treatment and follow-up of 147 cases of tetralogy of Fallot treated by correction. J. Thor. and Cardiovasc. Surg. 44, 419 (1962).
28. GROSS, R.E.: Open-heart surgery for repair of congenital defects. New Engl. J. Med. 260, 1047 (1959).
29. KIRKLIN, J.W., ELLIS, F.H., et al.: Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair. J. Thoracic Surg. 37, 22 (1959).
30. KIRKLIN, J.W., SPENCER, W., et al.: Factors affecting survival after open operation for tetralogy of Fallot. Ann. Surg. 152, 485 (1960).
31. LILLEHEI, C.W., COHEN, M., et al.: Complete anatomical correction of the tetralogy of Fallot defects. Arch. Surg. 73, 526 (1956).
32. KLINNER, W.: Erfahrungen mit der Korrekturoperation bei 100 Fällen von Fallotscher Tetralogie. Langenbeck's Arch. klin. Chir. 301, 641 (1962).
33. KLINNER, W., M. PASINI u. A. SCHAUDIG: Anastomose zwischen System- und Lungenarterie mit Hilfe von Kunststoffprothesen bei cyanotischen Herzvitien. Thoraxchir. 10, 7172 (1962).
34. BEER, R., G. LOESCHKE, A. SCHAUDIG, M. PASINI, et al.: Lungenfunktion nach Anwendung extrakorporaler Zirkulation. Thoraxchir. 9, 427 (1961).

35. KAY, H.J., and R.A. GAERTNER: A simplified pump oxygenator with flow equal to normal cardiac output. Surg.Forum 7,267 (1956).
36. ZENKER, R., G. HEBERER, et al.: Eingriffe am Herzen unter Sicht. Dtsch. med.Wschr. 84,577 (1959).
37. BROWN, I.W., W. WIRT, et al.: Experimental and clinical studies of controlled hypothermia rapidly produced and corrected by a blood heat exchanger during extracorporeal circulation. J.thorac.Surg. 36,497,530 (1958).
38. COOLEY, D.A., A.C. BEALL jr., and P.GRONDIN: Surgery 52, 713 (1962).
39. KLINNER, W.: Indikationsstellung und operative Technik für die Korrektur der Fallotschen Tetralogie. Langenbeck's Arch.klin.Chir. 308,640 (1964).
40. GERBODE, F., and W.J. KERTH: Ann.Surg. 158,975 (1963).
41. HARRIS, P.D., et al.: Need for Systemic-Pulmonary Artery Shunts in the Surgical Management of Tetralogy of Fallot. Circulat. 26,728 (1962).
42. EPOCH, R.C.: The use of free pericardial grafts in the closure of ventricular septal defects. Proc. Fourth International Congress of Cardiology 3,199 (1963).
43. KLINNER, W.: Operativ-technische Probleme der Radikalooperation bei Fallotscher Tetralogie. Thoraxchir. 9,277 (1961).
44. KIRKLIN, J.W., D.C. Mc COON and J.W. Du SHANE: Surgical treatment of ventricular septal defect. J.Thorac.Surg. 40,763 (1960).
45. SEBENING, F.: Postoperative Behandlung nach Eingriffen mit der Herz-Lungen-Maschine. Thoraxchir. 14,408 (1966).
46. ZENKER, R., W. KLINNER u. F. SEBENING: Ergebnisse der Totalkorrektur der Fallotschen Tetralogie. Zentr.Bl. f. Chir. 44,1636 (1964).
47. SEIDEL, W. u. E.DOMANIG: Thoraxchir. vasc. Chir. 11,657 (1964).

48. ZENKER, R. u. W. KLINNER: Probleme in der Korrektur der Fallotschen Tetralogie. *Minerva Cardioang. Europ.* IX, 92 (1961).
49. ALBERTAL, G., et al.: Hemodynamic Studies Two Weeks to Six Years After Repair of Tetralogy of Fallot. *Circulat.* 29, 583 (1964).
50. BARNARD, Ch., and V. SCHRIRE: *S. Afr. med. J.* 40, 330 (1966).
51. ZERBINI, E. J., R. MACRUZ, R. D. BITTEN COURT, A. JATETE, and C. M. CAMPOS FILHO: *J. thorac. cardiovasc. surg.* 49, 430 (1965).
52. E. DERRA, B. LÖHR, F. POTTHOFF, u. M. EL-FIKY: Erfahrungen mit der kausalen operativen Behandlung der Fallotschen Tetralogie. *Dtsch. med. Wschr.* 16, 768 (1962).
53. KIRKLIN, J. W., R. B. WALLACE, D. C. Mc GOON, and J. W. Du SHANE: *Ann. Surg.* 162, 578 (1965).
54. BORST, G. H., M. SCHMIDT-MENDE, G. SCHMIDT u. A. SCHAUDIG: Untersuchungen über extrakorporalen Kreislauf in Verbindung mit tiefer Hypothermie. *Langenbeck's Arch. klin. Chir.* 298, 813 (1961).
55. KLINNER, W.: Klinische und experimentelle Untersuchungen zur operativen Korrektur der Fallotschen Tetralogie. *Ergeb. Chir. Orthop.* 44, 58 (1962).
56. DUBOST, C., Ph. BLONDEAU, U. d'ALLAINES, A. PIWNICA et D. GUILMET: *Arch. Mal. Coeur* 11, 1552 (1965).
57. GRIFFITH, S. P., and MALM, J. R.: *Prog. Cardiovasc. Dis.* 8, 64 (1965).
58. EHRENHAFT, J. L., J. M. FISHER, and M. S. LAWRENCE: Evaluation of results after correction of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 45, 224 (1963).
59. LEACHMAN, R. D., G. L. HALLMAN, and D. A. COOLEY: *Circulation* 32, Suppl. II, III, 65 (1965).
60. LILLEHEI, C. W., J. M. LEVY, P. ADAMS, and R. C. ANDERSON: *J. thorac. cardiovasc. Surg.* 48, 556 (1964).
61. MALM, J. R., S. BLUMENTHAL, F. D. BOWMAN, K. ELLIS, A. G. JAMESON, M. J. JESSE, and CHIN. B. YEOH: *J. thorac. cardiovasc. Surg.* 52, 502 (1966).
62. WALZEN, D. E., and E. B. SINGLETON: Tetralogy of Fallot: Radiologic Evaluation Before and After Surgical Treatment. *Radiology* 81, 760 (1963).

An dieser Stelle sei mir gestattet,
Herrn Prof. Dr. W. KLINNER für alle
Hilfe und Ratschläge bei der Abfas-
sung der Arbeit zu danken.

Lebenslauf des Leif T r a u b e

Ich wurde als Sohn des Gynäkologen Dr. Karl T r a u b e am 17.4.1942 in Brüx/Nordböhmen geboren und bin röm.-kath. Bekenntnisses. Mein Vater war Oberarzt an der Universitätsfrauenklinik in Prag und später Chefarzt der gynäkologischen Abteilung des Kreiskrankenhauses zu Brüx. Meine Mutter, Frau Gertrud T r a u b e, geb. Scheberle, stammt aus Böhm. Kamnitz.

Ende Oktober 1945 wurde unsere Familie aus dem Sudetengau ausgesiedelt, und mein Vater konnte schließlich im Jahre 1948 seine fachärztliche Praxis in Augsburg aufnehmen, wo er sie noch heute ausübt.

Mein Bildungsgang verlief normal. Ich besuchte von 1948 bis 1952 vier Klassen Volksschule und von 1952 bis 1961 neun Jahre lang das Realgymnasium in Augsburg. In den Monaten Juni/Juli 1961 legte ich die Reifeprüfung mit Erfolg ab. Im Wintersemester 1961/62 schrieb ich mich an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen - Nürnberg zum Studium der Medizin ein, bestand dort im Sommer 1962 das Vorphysikum und im März 1964 das Physikum. Ab dem Sommersemester 1964 immatrikulierte ich mich an der Ludwig-Maximilians-Universität München. Das Studium schloß ich an dieser Hochschule Ende Juni 1967 mit gut bestandenem Staatsexamen ab.

Als Medizinalassistent war ich bislang 6 Monate an der Chirurgischen Universitätsklinik München bei Prof. Dr. Z e n k e r tätig (1. Oktober 1967 - 31. März 1968), weitere 4 Monate beim prakt. Arzt Dr. T h i e l e in Füssen (1. April 1968 - 31. Juli 1968) und z.Z. bin ich für 5 Monate an der Privatfrauenklinik Dr. B o r u t h in München beschäftigt (seit 1. August 1968).

